

ANNÉE 1931

THESE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

LUCIEN ROUQUÈS

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né à Paris, le 15 Mai 1902

Travail de la Clinique des Maladies du Système nerveux
(Hospice de la Salpêtrière, M. le Professeur G. GUILLAIN)

LA

MYOTONIE ATROPHIQUE

(MALADIE DE STEINERT)

SA PLACE ENTRE LA MALADIE DE THOMSEN ET LES MYOPATHIES

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1931

THESE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THESE

N° _____

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

LUCIEN ROUQUÈS

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né à Paris, le 15 Mai 1902

Travail de la Clinique des Maladies du Système nerveux
(Hospice de la Salpêtrière, M. le Professeur G. GUILLAIN.)

LA

MYOTONIE ATROPHIQUE

(MALADIE DE STEINERT)

SA PLACE ENTRE LA MALADIE DE THOMSEN ET LES MYOPATHIES

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—
1931

LE DOYEN. . . . M. BALTHAZARD.

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie.	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	GRÉGOIRE.
Physiologie.	BINET.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie médicale.	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.	CLERC.
Pathologie chirurgicale.	LENOMANT.
Anatomie pathologique.	ROUSSY.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	LÆPER.
Hygiène et médecine préventive.	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZAR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée.	RATHERY.
Hydrologie, thérapeutique et climatologie.	M. VILLARET.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBOULLE.
Clinique des maladies des enfants.	NCBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale.	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire.	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
ALAJOUANINE	Neurologie et psychiatrie.	LABBÉ (Henri).	Chimie biologique.
AUBERTIN	Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy).	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri).	Pathologie médicale.	LEMAITRE.	Oto-rhino laryngologie.
BROCQ.	Pathologie chirurgicale.	LEVEUF.	Pathologie chirurgie.
BRULÉ.	Pathologie médicale.	LÉVY-VALENSI.	Neuro-psychiatrie.
CADENAT.	Pathologie chirurgicale.	LIAN.	Pathologie médicale.
CATHALA.	Pathologie médicale.	MILLOT.	Histologie.
CHABROL.	Pathologie médicale.	MONDOR.	Pathologie chirurgie.
CHEVALLIER.	Pathologie médicale.	MOREAU.	Pathologie médicale.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.	MOULONGUET.	Pathologie chirurgie.
DOGNON.	Physique.	MOURE.	Pathologie chirurgie.
DONZELOT.	Pathologie médicale.	MULON.	Histologie
ÉCALLE.	Obstétrique.	N.	Physiologie.
FEY.	Urologie.	OBERLING.	Anatomie pathologique.
GARNIER.	Pathologie expérimentale.	OLIVIER.	Anatomie.
GASTINEL.	Bactériologie.	PIÉDELIEVRE.	Médecine légale.
GATELLIER.	Pathologie chirurgicale.	PORTES.	Obstétrique.
GIROUD.	Histologie.	QUÉNU.	Pathologie chirurgicale.
HARVIER.	Pathologie médicale.	RICHET.	Physiologie.
HAZARD.	Pharmacologie.	SAUNIÉ.	Chimie biologique.
HOVELACQUE.	Anatomie.	SÉZARY.	Dermatologie et syphiligraphie.
HUTINEL.	Pathologie médicale.	VALLERY-RADOT	
HUGUENIN.	Anatomie pathologique.	(Pasteur).	Pathologie médicale.
JOANNON.	Hygiène.	VAUDESCAL.	Obstétrique.
		VELTER.	Ophthalmologie.
		VERNE.	Histologie.
		VIGNES.	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.		MM.	
BUSQUET	Pharmacologie.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
GUÉNIOT.	Obstétrique.	RETTERRER.	Histologie
LEQUEUX.	Obstétrique.	ZIMMERN	Physique.
LEROUX.	Anatom. pathologique.		

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale	HEITZ-BOYER . .	Clinique chirurgicale (suite)
CHIRAY		MATHIEU	
DEBRÉ		MOCQUOT	
DUVOIR		PROUST	
FIESSINGER . . .		SCHWARTZ	
LIGNEL-LAVASTINE . .		LE LORIER	
BASSET	Clinique chirurgicale	LÉVY-SOLAL . . .	Clinique obstétricale
CHEVASSU		METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	}	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail les mutilés de guerre et les infirmes atteints de tumeurs.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT		Éducation physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ		Puériculture.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

DU MÊME AUTEUR

- Syndrome adipo-génital lié à une encéphalite léthargique (avec MM. L. Rivet et Ch. Jany). *Soc. Médic. Hôp.*, 27-2-1925, p. 311-316.
- Narcolepsie en apparence idiopathique, en réalité séquelle d'encéphalite fruste (avec M. J. Lhermitte). *Réun. neurol. intern.*, juin 1927, *Revue neurol.*, 1927, t. I, p. 849-850.
- Cedème dur des quatre membres d'origine dysthyroïdienne. Guérison par l'opothérapie thyroïdienne (avec M. Ph. Pagniez). *Soc. Médic. Hôp.*, 17-2-1928, p. 268-271.
- Polyglobulie tardive d'origine cardio-plumonaire traitée et guérie par la radiothérapie (avec MM. Ph. Pagniez et I. Solomon). *Soc. Médic. Hôp.*, 1-6-1928, p. 920-921.
- Le traitement par les rayons X des polyglobulies et spécialement de certaines polyglobulies secondaires (avec MM. Ph. Pagniez, I. Solomon et F. Bardin). *Presse Médic.*, 1930, n° 2, p. 17-18.
- Radiothérapie et physiopathologie des polyglobulies d'origine cardiopulmonaire (avec MM. Ph. Pagniez et I. Solomon). *Le Sang*, 1930, t. IV, n° 2, p. 129-149.
- Cessation de certaines crises d'asthme anaphylactique par la saignée (avec M. Pasteur Vallery-Radot et P. Blamoutier). *Soc. Médic. Hôp.*, 13-7-1928, p. 1191-1198.
- L'urticaire par le froid (avec M. Pasteur-Vallery-Radot). *Paris Médical*, 1929, n° 43, p. 365-370.
- Les phénomènes de choc dans l'urticaire (avec M. Pasteur Vallery-Radot). *Annales de derm. et syph.*, 1929, t. X, n° 10, p. 1041-1084.
- L'urticaire ~~par le froid~~ (avec M. Pasteur Vallery-Radot). *La Semana Médica*, 1930, n° 39, p. 998-1001.
- Les phénomènes de choc dans l'urticaire. — Etude clinique et thérapeutique* (avec M. Pasteur Vallery-Radot). Un volume de 232 p., Masson Edit., 1930.
- Les méthodes de désensibilisation en clinique (avec M. Pasteur Vallery-Radot). *Journal médic. français*, 1930, n° 5, p. 184-192.
- Articles : Anaphylaxie,
Colloïdoclasie,
Désensibilisation,
Urticaire,
de la *Pratique Médico-Chirurgicale* (avec M. Pasteur Vallery-Radot).

- Ictère grave syphilitique (avec MM. L. Ribadeau-Dumas et J. Chabrun). *Soc. de Pédiatrie*, 18-12-1928, p. 504-508.
- Forme massive et forme disséminée de la pneumonie tuberculeuse (avec M. L. Ribadeau-Dumas). *Paris-Médical*, 1929, n° 1, p. 22-27.
- Diphtérie récidivante du nourrisson (avec M. L. Ribadeau-Dumas). *Soc. de Pédiatrie*, 17-6-1930, p. 332-334.
- La coagulabilité « in vitro » du sang du nourrisson (avec M. L. Ribadeau-Dumas et M^e Nigay-Petibon). *Revue fr. de pédiatrie*, 1930, n° 5, p. 624-642.
- L'hypercoagulabilité sanguine dans les infections thrombosantes du nourrisson (essai de traitement par l'hirudinisation) (avec M. L. Ribadeau-Dumas et M^e Nigay-Petibon). *Revue fr. de pédiatrie*, 1930, n° 5, p. 643-652.
- Encéphalo-myélite aiguë disséminée du type de la sclérose en plaques avec syndrome de Parinaud et signe d'Argyll-Robertson transitoire (avec M. G. Guillain et A. Cournaud). *Soc. de neurol.*, 9-1-1930. *Revue Neurol.*, 1930, t. I, n° 1, p. 60-67.
- Syndrome du carrefour hypothalamique (avec M. G. Guillain). *Soc. Médic. Hôp.*, 28-2-1930, p. 336-340.
- Ictère grave toxique par le tétrachloréthane chez une ouvrière perlière (avec M. L. Boidin et G. Albot). *Soc. Médic. Hôp.*, 11-7-1930, p. 1305-1312.
-

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

MÉDECIN DE LA SALPÊTRIÈRE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

*En témoignage de ma profonde gratitude et
de mon respectueux attachement.*

A MON MAITRE

M. LE DOCTEUR BOIDIN

MÉDECIN DE L'HOPITAL BICHAT

En témoignage d'une vive reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

M. LE PROFESSEUR CHAUFFARD.

M. LE PROFESSEUR HARTMANN.

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RIBIERRE (*in memoriam*).

Externat

M. LE PROFESSEUR HARTMANN, 1922-1923.

M. LE DOCTEUR RIVET, 1923-1924.

Internat

M. LE DOCTEUR BOIDIN, 1926.

M. LE DOCTEUR PAGNIEZ, 1927-1928.

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PASTEUR VALLERY-
RADOT, 1928.

M. LE DOCTEUR RIBADEAU-DUMAS, 1928-1929.

M. LE PROFESSEUR GUILLAIN, 1929-1930.

M. LE DOCTEUR BOIDIN, 1930-1931.

M. LE DOCTEUR DEVRAIGNE.

M. LE DOCTEUR CAIN.

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ALAJOUANINE.

INTRODUCTION

On attribue souvent à Dana (1888) ou à Déléage (1890) le mérite d'avoir publié les premières observations de la curieuse maladie que nous appelons maintenant myotonie atrophique (1). Le malade de Dana en présentait bien deux symptômes essentiels, l'atrophie musculaire et la myotonie, mais l'amyotrophie localisée chez lui à une jambe était apparue après une fénotomie.

Déléage, dans sa thèse, a envisagé le premier d'une manière systématique l'atrophie musculaire survenant chez les thomséniens, et cela à propos des variations singulières du volume des muscles chez un de ses malades : celui-ci s'était présenté d'abord comme un thomsénien typique, avec une musculature herculéenne ; en moins d'un mois, les deltoïdes, les biceps et les triceps s'atrophiaient, puis leur état s'améliora peu à peu et deux ans plus tard, il n'y avait plus ni atrophie, ni hypertrophie. Il paraît difficile de douter de la réalité de cette évolution si particulière, car l'étude de la thèse de Déléage montre en lui un observateur consciencieux et parce que des neurologistes comme Charcot et Raymond ont suivi son malade ; mais de toute façon, nous ne retrouvons pas là les symptômes d'une myotonie atrophique.

(1) En 1888, von Frankl Hochwart avait rapporté l'observation d'un malade atteint d'atrophie musculaire avec crampe intentionnelle ; Schlesinger l'étudia quelques années plus tard, le considéra comme atteint d'une syringomyélie avec myotonie et le publia comme tel dans sa monographie classique. D'après Hitzengerber auquel nous empruntons ces détails, Hochwart a discuté l'opinion de Schlesinger et maintenu son premier diagnostic de maladie de Thomsen avec atrophie musculaire.

Néanmoins, l'attention fut attirée sur la possibilité de l'atrophie musculaire chez les thomséniens ; en 1896, Jolly publia l'observation d'un homme de 42 ans présentant des phénomènes de myotonie avec atrophie des éminences thénars : il s'agissait peut-être d'une myotonie atrophique au début, mais il est impossible de l'affirmer. En 1897, Kornhold et Pelizaeus rapportèrent chacun une observation typique de la maladie.

En 1900, dans un travail d'ensemble paru dans le livre jubilaire d'Erb, Hoffmann rassembla 15 observations de myotoniques ayant présenté de l'atrophie musculaire ; il en fit la critique et en tenta le classement ; il montra que dans certains cas, il ne s'agissait que d'une atrophie contingente attribuable à une névrite surajoutée, mais que dans d'autres, l'atrophie n'était pas explicable par une lésion nerveuse. Il remarqua déjà l'atteinte presque constante de la face et celle fréquente des masticateurs, mais la topographie de l'amyotrophie ne retint guère son attention ; au contraire, il considéra son irrégularité comme une preuve de l'opinion qu'il soutenait : l'atrophie musculaire était, d'après lui, un phénomène symptomatique apparu sur le fond morbide d'une maladie de Thomsen fruste.

En 1902, Rossolimo, à propos d'une nouvelle observation, proposa de désigner ces faits sous le nom de « myotonie atrophique » ; il vit en eux une transition toute naturelle entre la maladie de Thomsen et les myopathies.

Ce n'est qu'en 1909 que la connaissance de la maladie fit des progrès réels. Dans deux mémoires indépendants l'un de l'autre et parus presque simultanément, Batten et Gibb, Steinert reconnurent que l'atrophie musculaire n'avait pas une distribution de hasard ; au contraire, elle atteignait surtout les muscles de la face, les masticateurs, les sterno-mastoïdiens, les muscles des avant-bras et plus rarement ceux des mains, les vastes des cuisses, les péroniers et les fléchisseurs dorsaux des pieds.

Il y avait donc là un type morbide spécial, caractérisé par une amyotrophie distincte de celle des autres myopathies et par des phénomènes de myotonie restant toujours moins intenses et moins diffus que dans la maladie de Thomsen. Batten et Gibb donnèrent la prééminence à l'amyotrophie, Steinert à la myotonie.

Le travail de Steinert nous apparaît maintenant comme bien supérieur à celui de Batten et Gibb, car Steinert reconnut la fréquence de certains symptômes tels que la calvitie précoce, l'atrophie testiculaire, l'acrocyanose et le goître. Aussi est-il juste de donner à la maladie le nom de celui qui en montra le premier tous les caractères essentiels.

La description de Steinert fut complétée par les recherches de Greenfield qui décrivit en 1911 la cataracte et en montra l'importance dans l'hérédité de la maladie, et par celles de Curschmann qui étudia les troubles dystrophiques : frappé par leur quasi-constance, il proposa de donner à la maladie le nom de dystrophie myotonique, voulant indiquer ainsi que la myotonie n'était qu'un des éléments du syndrome et non, comme le croyait Steinert, le signe fondamental. Quel que soit l'importance des troubles dystrophiques, l'atrophie musculaire et la myotonie restent les symptômes cardinaux ; le terme de dystrophie myotonique a le défaut de ne pas mettre assez en valeur le premier d'entre eux ; bien que celui de myotonie atrophique implique, ce qui est loin d'être démontré, que l'atrophie est secondaire à la myotonie, nous croyons qu'il mérite d'être conservé comme résumant le mieux les traits essentiels de l'affection.

Les travaux ultérieurs n'ont rien ajouté d'essentiel au *tableau symptomatique* décrit par Steinert, Batten et Gibb, Greenfield et Curschmann ; il faut pourtant rappeler les études de Fleischer et de Vogt sur l'hérédité et la symptomatologie de la cataracte, celles de Heindenhain et de Slauck sur les lésions des muscles, et certaines descriptions d'ensemble telles que celles d'Hauptmann, d'Hirschfeld et sur-

tout d'Adie et Greenfield dont le mémoire de 1923 constituerait la meilleure monographie de l'affection s'ils n'avaient pas systématiquement négligé les travaux français.

Cependant on n'a pas encore étudié d'une manière systématique l'état de certains organes dans la maladie de Steinert. On sait qu'en 1923, Walter Timme, dans le discours d'ouverture de la 3^e session de l'Association for Research in nervous and mental Disease, a beaucoup insisté sur la nécessité d'étudier tous les organes dans les maladies dystrophiques, seul moyen de faire progresser nos connaissances sur leur pathogénie et leur étiologie. Nous nous sommes efforcé de combler, dans une certaine mesure, ces lacunes et nous avons essayé de déterminer l'état de la fibre cardiaque et du système osseux dans la maladie de Steinert.

La place nosologique de la myotonie atrophique a été le sujet de nombreuses discussions ; pour Curschmann, il s'agit d'un type morbide distinct, à séparer complètement de la maladie de Thomsen, car il existe des formes sans myotonie que la topographie des amyotrophies et la présence de troubles dystrophiques permettent de rattacher à la maladie de Steinert. La découverte par Huet et Bourguignon de fibres myotoniques chez tous les myopathiques, semble montrer que l'opinion de Curschmann est erronée. Nous avons tenu à comparer les symptômes de la maladie à ceux de la myotonie congénitale et des myopathies, pour déterminer s'ils lui étaient véritablement propres ou si, au contraire, il y avait tous les intermédiaires entre les trois affections.

La pathogénie de la maladie de Steinert reste aussi mal connue que le mécanisme pathogénique de la myotonie : Léopold Lévi, Pansini, Mlle Joteyko et plus récemment Bremer ont donné de la contraction myotonique une interprétation basée sur la théorie de la double personnalité du muscle ; Heindenbain, ayant découvert dans un cas de myotonie atrophique des fibres striées circulaires, a déduit de

cette disposition une conception anatomique de la myotonie, tandis que Aimé, Paunescou se sont efforcés de situer les phénomènes myotoniques par rapport aux différentes phases de la contraction musculaire, telles qu'elles résultent des recherches d'Holgreem et de Thulin. L'origine musculaire même de la myotonie est encore discutée ; Gregor et Schilder ont cru trouver dans la persistance des courants d'action musculaires pendant la prolongation involontaire de la contraction, la preuve de la nature centrale de la myotonie. Barkman, Melkersson ont observé dans la maladie de Steinert la réaction myodystonique de Söderbergh qui ne diffère de la réaction myotonique par aucun caractère essentiel et s'accordent pour soutenir son origine extrapyramidale.

Les rapports des troubles dystrophiques, de l'atrophie musculaire et de la myotonie ont été diversement interprétés. On sait que Naegeli voit dans la myotonie atrophique une affection des glandes endocrines à séparer complètement des maladies du muscle et que plus récemment, reprenant l'ancienne théorie de Lundborg, Faure-Beaulieu et Desbuquois ont soutenu l'origine parathyroïdienne de la maladie.

Par contre, Curschmann estime que les troubles endocriniens et les troubles musculaires ne sont que des phénomènes coordonnés dont la cause commune est à chercher dans une lésion ou un dysfonctionnement des centres trophiques généraux.

Lorsque Curschmann émit cette hypothèse en 1921, il ne put qu'en montrer la vraisemblance sans apporter de preuves à l'appui ; actuellement, une série de faits concordants tendent à en prouver l'exactitude.

1°) La réalité des lésions de ces centres a été démontrée par Foix et Nicolesco pour la maladie de Thomsen et les myopathies, mais leur existence n'est pas encore établie pour la myotonie atrophique et cela, faute de documents anatomiques : en effet, dans les deux autopsies postérieure-

res au travail de ces auteurs, celle de Weil et Keschner et la nôtre, la présence contingente d'une tumeur cérébrale dans un cas, d'un état lacunaire dans l'autre, rend illusoire la recherche de lésions cellulaires fines dans les centres trophiques.

2°) Weiss et Kennedy, ayant réussi à faire disparaître la myotonie par injection de fortes doses d'atropine, ont conclu à l'action du parasympathique sur la myotonie. Leur conclusion appelle des réserves, car, comme Bremer et Mage l'ont fait remarquer, la dose employée dépasse de beaucoup la dose habituellement suffisante pour paralyser le parasympathique.

3°) La conception de Curschmann implique l'existence d'un rôle trophique du sympathique sur le muscle et d'une innervation sympathique de la fibre striée ; aucune question n'a été plus discutée ; il semble cependant que les remarquables recherches de Ken Kuré et de l'école japonaise poursuivies avec méthode depuis plusieurs années, permettront bientôt d'en apporter la preuve.

Pour notre part, nous avons étudié le syndrome humoral de la maladie dans le but de préciser le rôle de l'insuffisance parathyroïdienne et nous avons pu vérifier la persistance encore controversée des courants d'action pendant la myotonie. Nous avons tenté une synthèse pathogénique des découvertes récentes : elle laisse place à beaucoup d'incertitudes et montre la multiplicité et le nombre des problèmes qui restent à résoudre.

Ce travail est basé sur l'examen de six malades :

— Nous rapporterons l'observation des deux premiers dans le chapitre consacré à la topographie de l'atrophie musculaire ;

— Le troisième malade présentait une forme de début avec une atrophie minime ; son observation trouvera place au chapitre des formes cliniques.

— Les observations des quatrième et cinquième malades,

dont l'état s'est modifié pendant la période où nous les avons étudiés, seront reproduites dans le chapitre de l'évolution.

— Enfin, ayant pu faire l'autopsie du sixième malade, nous donnerons son observation clinique, en même temps que nos constatations anatomiques, en décrivant les lésions de la maladie de Steinert.

Toutes nos observations proviennent du service de notre maître, M. le Professeur G. Guillaïn, qui nous a donné l'idée de ce travail et qui nous l'a facilité par ses conseils éclairés : qu'il nous permette de l'assurer ici de notre respectueuse gratitude.

Nous tenons également à remercier M. le Professeur Strohl, professeur de physique à la Faculté, qui nous a ouvert son laboratoire, M. le Docteur Machebœuf, chef de service à l'Institut Pasteur, M. le Docteur Ivan Bertrand, chef du laboratoire d'anatomie pathologique de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, et notre collègue Hudelo, chef de Clinique ophtalmologique à la Faculté, dont le concours nous a été particulièrement précieux pour les parties chimique, anatomo-pathologique et ophtalmologique.

CHAPITRE I

ÉTIOLOGIE DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE

A. FRÉQUENCE ET RÉPARTITION DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE.

Il est assez difficile d'indiquer le nombre exact des cas connus de myotonie atrophique ; les auteurs qui ont étudié les familles où l'affection a frappé beaucoup de malades n'ont pu, le plus souvent, en examiner que quelques-uns ; des autres, ils n'ont donné qu'une description sommaire rédigée d'après les dires de la famille et ne permettant pas toujours de juger de la réalité de leur atteinte.

D'autre part, il y a des malades dont l'observation a été publiée à plusieurs reprises ; l'exemple le plus typique est celui du fameux boulanger G. R. qui fit, entre 1904 et 1909, le tour de presque toutes les cliniques neurologiques allemandes ; lorsque Steinert, qui l'avait déjà montré à la Leipziger Medizinische Gesellschaft en 1904, le décrivit dans son travail de 1909, il avait été présenté à seize reprises et souvent comme cas inédit. Si parfois les descriptions sont assez précises pour identifier le malade, il en est d'autres où nous ne pouvons le reconnaître que grâce à Steinert qui a pris la peine de dresser la « littérature » de ce cas.

Tous les auteurs n'ont pas eu la conscience de Steinert et

certain, tels que F. Kennedy et Oberndorf, ont reproduit la même observation à quelques détails près sans mentionner leurs publications antérieures : le deuxième malade de leur mémoire a été présenté par Oberndorf à la New-York Neurological Society ; un autre malade de Foster Kennedy présenté en 1913 à la même Société a fait le sujet d'un article dans le J. A. M. A.

Enfin, des cas typiques de myotonie atrophique ont été publiés sous une autre rubrique et il est difficile de les retrouver tous : telle la famille qu'Hamilton a décrite comme atrophie Charcot-Marie-Tooth avec cataracte ; le cas de dystrophie musculaire avec troubles endocriniens étudié par Siciliano en 1929, est en réalité une myotonie atrophique et les soi-disant crampes tétaniques du malade ne sont que des phénomènes myotoniques des fléchisseurs des doigts.

Malgré toutes ces causes d'erreur, on peut fixer le nombre des cas connus à 200 environ, parmi lesquels une forte proportion (les $\frac{2}{3}$ ou les $\frac{3}{4}$) concerne des hommes.

La fréquence de la myotonie atrophique varie suivant les pays : elle ne semble pas rare dans les pays de langue allemande où de très nombreuses observations ont été publiées ; ensuite, vient l'Angleterre, puis la France, où le nombre des observations ne dépasse pas 28 ou 29. La maladie est exceptionnelle partout ailleurs : en Suisse, en dehors du cas isolé et discutable de Jaquet, il n'y a à citer que les familles étudiées par Vogt et par Lüssi ; en Italie, les cas de Modena et Siccardi, de Roasenda, d'Ascenzi, d'Antona, de Siciliano ; en Russie, ceux de Rossolimo, de Babykin et de Blumenau ; en Pologne, ceux de Jermulovicz, de Bychowski, de Dembowski et de Koelichen ; en Suède, les deux cas de Barkmann ; en Tchéco-Slovaquie, le cas de Henner ; en Roumanie enfin, les deux malades de Marinesco qui ont fait l'objet de la thèse de Paunescu. En Amérique, la maladie est également très rare, et, sur 18 malades environ, près de la moitié sont des émigrés.

B. L'HÉRÉDITÉ DANS LA MYOTONIE ATROPHIQUE.

Le caractère familial de l'affection signalé pour la première fois par Pelizaeus est loin d'être constant ; Rohrer, ayant colligé 82 observations en 1916, avait trouvé 23 cas familiaux et 59 non familiaux, soit 25 % environ. Cette proportion ne peut pas être adoptée sans réserves, il faut tenir compte de la forte mortalité des enfants en bas âge et des renseignements incertains ou incomplets donnés par des malades qui sont souvent des débilés intellectuels ; par exemple, la malade de notre observation II nous avait affirmé à plusieurs reprises que son frère avait comme elle un trouble de la décontraction des mains ; elle nous affirme maintenant qu'il est parfaitement normal.

A ces causes d'erreur communes à toutes les maladies familiales s'en ajoutent d'autres plus spéciales à la myotonie atrophique : c'est d'abord la fréquence des troubles génitaux (atrophie testiculaire, impuissance, frigidité), les malades ont peu ou pas d'enfants, les séries s'éteignent rapidement et les fratries ne sont pas nombreuses ; ce sont ensuite les variations du type morbide suivant les générations ; Walter Timme a insisté sur ce fait qu'il serait désirable de ne pas se limiter dans l'étude des antécédents des malades à la seule recherche des affections similaires ; l'hérédité du trouble dystrophique dans la maladie de Steinert est la confirmation éclatante de la justesse de cette opinion, car elle se présente sous une forme dissociée tout à fait particulière. Des recherches de Greenfield, Adie, Fleischer, Birkley, Fearnside, Curschmann, Vogt, etc., il résulte en effet qu'habituellement les deux premières générations ne présentent que des cataractes à l'exclusion de toute atteinte musculaire ; dans la première génération, la cataracte apparaît à un âge avancé et semble banale ; dans la seconde, il s'agit de cataracte précoce dont nous étudierons plus tard les particularités. Dans la troisième génération, celle où la maladie atteint son plein développement, les troubles mus-

culaires apparaissent ; chez certains membres de la famille, ils restent isolés ; chez d'autres, ils s'associent à la cataracte ; d'autres ne présentent qu'une cataracte précoce, d'autres sont sains.

D'après Adie, la génération suivante serait indemne, et lorsque la maladie serait arrivée au stade de myotonie atrophique, elle ne se transmettrait plus ; en réalité, cette opinion est trop absolue et il existe un certain nombre de cas de myotonie atrophique chez les parents et leurs enfants : la famille d'Hamilton en est un bel exemple.

On ne retrouve pas toujours ce développement régulier de la maladie dans les générations successives et parfois l'une d'entre elles est épargnée ou bien un stade de l'affection manque ; dans l'observation princeps de Greenfield, la première génération avait présenté deux cas de cataracte sénile ; la deuxième génération était indemne, alors que dans la troisième, sur 13 enfants, 6 étaient normaux, 3 avaient une myopathie, 2 une cataracte précoce et les deux derniers une myopathie et une cataracte précoce.

Si l'on admet que les malades atteints de cataracte seule représentent une forme dissociée de la maladie, on peut dire que l'hérédité est *similaire* ; Curschmann a beaucoup insisté sur ce point que dans les familles de myotonie atrophique, on ne voyait jamais de maladie de Thomsen. Noguès et Sirol, Schultze avaient signalé autrefois des cas de myotonie simple dans la famille de leur malade, mais il ne s'agissait sans doute pas de maladie de Thomsen au sens propre du mot, c'est-à-dire de myotonie congénitale avec hypertrophie musculaire ; la très longue précession de la myotonie sur l'atrophie n'est pas exceptionnelle ; notre observation V et celles de Bychowski en sont la preuve et il est très probable que les malades de Schultze et de Noguès et Sirol revus à longue échéance auraient présenté de l'atrophie musculaire.

L'hérédité de la myotonie atrophique est une hérédité souvent *homochrome* en ce sens que les troubles débutent

sensiblement au même âge chez les malades d'une même famille. Les cataractes du malade de notre observation I ont été opérées à 38 et à 42 ans, celles de son père à 38 et 40 ans.

La myotonie atrophique se transmet-elle suivant les lois de Mendel? On ne peut le rechercher sans admettre, comme nous l'avons déjà fait, que la cataracte a la valeur d'une forme fruste de la maladie. Dans quelques rares familles, telles que celle de Fearnside, la myotonie atrophique semble se comporter comme une maladie héréditaire à caractère dominant ; dans la plupart des autres, celles de Curschmann, de Greenfield, de Vogt, de Fleischer, etc..., aucune règle fixe ne peut être dégagée. D'ailleurs il n'existe pas de familles où la dystrophie ait atteint assez de membres appartenant à des générations suffisamment nombreuses pour qu'une conclusion soit actuellement possible (1). Dans certaines familles de myopathie, la transmission suivant les lois de Mendel est nette (Diehl, Hansen et Von Ubisch) ; dans la maladie de Thomsen, la transmission à la manière d'un caractère dominant est absolument démontrée pour la propre famille de Thomsen, ainsi qu'il résulte de l'étude récente de son petit-neveu Karl Nissen.

C. LE TRAUMATISME DANS L'ÉTIOLOGIE DES AFFECTIONS MUSCULAIRES ABIOTROPHIQUES.

Dans certains cas non familiaux de myotonie atrophique, les symptômes ont fait leur apparition peu après un traumatisme grave, comme dans les observations de Steinert, Grund, Brasch, Löhlein, Tetzner, Kœlichen, Bériel, etc... Le malade de Tetzner, à l'âge de 31 ans est serré entre un wagon et une poutre; les deux clavicules, les 3^e et 4^e côtes droites sont fracturées; cinq semaines après l'accident.

(1) Henke et Seeger ont étudié l'hérédité de la maladie par rapport aux lois de Mendel; nous n'avons pas pu nous procurer leur travail.

malade fait constater par son médecin qu'il a depuis quelques jours une raideur anormale des doigts et qu'il ne peut lâcher les objets aussi vite qu'il le désire ; avant son accident, au contraire, les mouvements des doigts étaient libres et il pouvait jouer du violon et de la clarinette. Peu à peu, les phénomènes myotoniques s'étendent ; un an après l'accident, ils existent aux membres inférieurs, puis l'atrophie fait son apparition.

Le malade de Kœlichen est enterré par l'éclatement d'un obus ; pendant trois semaines, il ne peut presque plus remuer ni les bras, ni les jambes et la parole est presque incompréhensible ; parole et motilité sont récupérées peu à peu, mais cette dernière incomplètement car l'atrophie apparaît rapidement ; deux ans après, à l'âge de 28 ans, les cheveux du malade tombent et le syndrome est au complet.

A priori, les relations du traumatisme et de l'affection peuvent être les suivantes :

- 1°) Le traumatisme a créé de toutes pièces la maladie.
- 2°) Le traumatisme a extériorisé les symptômes d'une myotonie atrophique latente.
- 3°) Le traumatisme et la maladie n'ont aucun rapport.

L'étude comparée du traumatisme dans l'étiologie des myopathies banales et des myotonies aidera à trouver la solution de ce problème dont l'importance au point de vue théorique de la pathogénie et au point de vue pratique médico-légal ne saurait échapper.

On a remarqué depuis longtemps qu'après un traumatisme on pouvait voir se développer des amyotrophies singulières. En 1899, par exemple, Guillain rapportait l'observation d'un cas d'amyotrophie double scapulo-humérale apparue à la suite d'un traumatisme unilatéral extra-articulaire, que tous ses caractères rapprochaient des atrophies myopathiques. En 1900, Gilbert Ballet et H. Bernard étudiaient dans un mémoire classique, les amyotrophies diffu-

ses consécutives aux traumatismes légers de l'extrémité des membres ; si certaines de leurs observations peuvent s'interpréter comme des atrophies par névrite ascendante, d'autres sont plus démonstratives. En 1902, Lion et Gasne publiaient l'histoire d'une myopathie typique apparue après un traumatisme.

La pathologie de guerre a permis de mieux préciser la sémiologie des amyotrophies post-traumatiques. Claude, Vigouroux et Lhermitte ont beaucoup insisté sur une variété d'atrophie musculaire survenant après un traumatisme grave et que rien ne peut expliquer dans l'hérédité ou le passé pathologique du malade ; ces atrophies ne peuvent être rattachées ni à une névrite, ni à une lésion spinale ; au contraire, tous leurs caractères cliniques, leurs réactions électriques les rapprochent des myopathies. Les observations concordantes de Français, de Porot, d'Alajouanine, de Gopcevitch et Meillaud ont confirmé la réalité des faits décrits par Claude et ses collaborateurs.

Des travaux de ces auteurs, et en particulier de celui d'Alajouanine, il résulte que les amyotrophies post-traumatiques peuvent se classer comme suit :

1°) L'atrophie est localisée au point traumatisé, par exemple à l'épaule qui en est un siège fréquent ; l'atrophie semble d'origine réflexe ; en tous cas, au bout d'un certain temps, sa progression s'arrête ou même elle régresse : c'est *l'amyotrophie réflexe post-traumatique*.

2°) L'amyotrophie se développe après un traumatisme sur un terrain paralytique, sa distribution est plus ou moins nettement radiculaire ou spinale ; elle s'accompagne souvent de troubles sensitifs, de secousses fibrillaires, de modifications électriques qualitatives ; après une évolution progressive, elle régresse assez rapidement : c'est *l'amyotrophie spinale des hématomyélies frustes*.

3°) L'amyotrophie plus tardive n'est pas précédée de phénomènes paralytiques ; il n'y a ni troubles de la sensibilité.

ni systématisation nerveuse nette ; les réactions électriques (hypoexcitabilité simple sans R. D. ; réaction myotonique dans certains faisceaux) sont celles des myopathies : c'est l'*amyotrophie diffuse pseudo-myopathique, post-traumatique*.

La myotonie acquise, de même, peut être produite par un traumatisme. Huet et Français ont rapporté l'intéressante observation d'un malade qui a présenté, après l'éclatement d'une torpille, des symptômes de commotion cérébrale ; au bout d'un mois des phénomènes de myotonie, cliniquement et électrologiquement typiques, sont apparus aux membres inférieurs, puis aux membres supérieurs ; en quatre mois, ils ont atteint leur maximum, puis ils ont rétrogradé à tel point que la guérison semblait complète.

Tous ces faits semblent donc bien démontrer que le traumatisme peut être rendu reponsable d'amyotrophie à type myopathique et de myotonies acquises. Cette conception n'est cependant pas admise par tous les auteurs. Léri et Perpère ont présenté des malades tout à fait comparables à ceux de Claude, chez qui aucun traumatisme n'avait précédé le développement de l'amyotrophie ; ces faits négatifs prouvent seulement que la pathogénie des amyotrophies n'est pas une et ne diminuent en rien la valeur des faits positifs. Ces auteurs ont insisté, d'autre part, sur le caractère non progressif de ces amyotrophies qui les différencierait des myopathies véritables ; mais, à la lecture de leurs observations, il n'apparaît pas qu'ils aient longtemps suivi leurs malades. Edwin Bramwell estime aussi que les amyotrophies type Claude, Vigouroux et Lhermitte sont bien distinctes des myopathies ; en réalité, il y a tous les intermédiaires entre les deux affections et le caractère évolutif est noté dans certains cas, comme dans celui d'Alajouanine, Gopcevitch et Meillaud.

Dans un autre ordre d'idées, Bramwell insiste sur la difficulté de prouver par l'interrogatoire que l'affection est bien consécutive au traumatisme ; il rappelle qu'Hoffmann

avait publié un cas de myopathie où le rôle du traumatisme semblait net, lorsque cet auteur découvrit quelques semaines après, que le malade avait été réformé vingt-deux ans avant pour une paralysie des muscles scapulaires; la dystrophie, dans ce cas, était donc restée longtemps stationnaire, puis s'était aggravée rapidement après le traumatisme. Il est souvent malaisé, en effet, de déterminer quel était l'état des malades avant l'accident; le malade de notre observation V rapportait ses troubles à plusieurs accidents, mais un interrogatoire attentif permettait de retrouver l'existence de quelques phénomènes myotoniques discrets longtemps avant. Lorsque le malade a été examiné avant l'apparition des troubles musculaires, ce qui est le cas dans de nombreuses observations, l'objection précédente n'a plus aucune portée.

Enfin, Bramwell et les auteurs qui n'admettent pas l'origine traumatique de la myopathie, acceptent cependant en général, que le traumatisme puisse l'aggraver; or, lorsqu'un myopathique avéré subit un traumatisme important, il ne s'agit pas d'une aggravation immédiate et sans action sur l'évolution ultérieure, comme pourraient le faire des lésions traumatiques banales des muscles, mais au contraire, d'une aggravation régulièrement progressive, qui ne fait que précipiter l'évolution du processus sans en modifier le caractère. Puisque ces auteurs admettent que le traumatisme peut avoir une influence aussi particulière sur l'évolution de la myopathie, il nous paraît illogique qu'ils lui refusent la possibilité de créer l'affection. Si l'on peut donc accepter théoriquement l'origine traumatique de certaines myotonies atrophiques et de certaines myopathies, il faut, en pratique, exiger que les conditions suivantes, formulées par Ribierre et par Crouzon pour les affections nerveuses traumatiques, soient remplies :

1°) Le sujet doit avoir été reconnu absolument indemne avant le traumatisme; il ne doit y avoir dans sa famille aucun cas analogue.

2°) Le traumatisme doit avoir été suffisamment important et en rapport avec les troubles observés.

3°) Entre le traumatisme et l'apparition de la maladie, il doit y avoir une suite de phénomènes morbides, témoignant de la réalité de l'atteinte nerveuse ou musculaire.

4° Enfin l'affection doit apparaître dans un délai normal, ni trop bref, ni trop prolongé.

D. L'INFECTION DANS L'ÉTIOLOGIE DES AFFECTIONS MUSCULAIRES ABIOTROPHIQUES.

Son rôle n'est pas moins intéressant que celui du traumatisme ; dans un certain nombre de cas de myotonie atrophique, les premiers symptômes sont apparus après une infection sérieuse (Hoffmann, Rossolimo, Steinert, Batten et Gibb (obs. V), Mirallié, Jalabert et Cullère, Curschmann, Rohrer, Adie et Greenfield, Paunesco (obs. II), Weiss et Kennedy, etc...). Le malade de Paunesco est pris, en 1916, de myalgies généralisées avec arthrite des tibio-tarsiennes, fièvre et atteinte de l'état général ; ces phénomènes persistent avec des phases d'amélioration et de recrudescence, puis des troubles de la déglutition et une diplopie apparaissent. Au cours d'une nouvelle poussée, les membres inférieurs deviennent peu à peu impotents et quatre mois après le début, le malade doit être réformé. Dans un certain nombre d'observations (Rossolimo, Batten et Gibb), on retrouve cet antécédent de rhumatisme infectieux ; dans d'autres, ce sont des infections de type varié et souvent des affections pulmonaires, comme dans les cas de Mirallié et de ses collaborateurs, de Weiss et Kennedy (1). Dans d'autres cas, une maladie infectieuse survenant chez un malade déjà atteint de myotonie atrophique, en précipite l'évolution, notre observation VI en est un bel exemple.

(1) Ce dernier cas peut s'interpréter aussi bien comme une myotonie simple que comme une myotonie atrophique au début.

Le rôle de l'infection est absolument le même dans la myotonie acquise et dans les myopathies banales. Son influence aggravante sur une myopathie antérieure est nettement établi par les observations de Marinesco, de Léopold Lévy et H. de Rothschild, etc... L'apparition d'une myopathie après une infection est également classique. Les faits de Lesage, de Cerné, de Babinski, de Guillain, de Bériel et Morenas ont démontré l'existence d'une myopathie survenant dans la convalescence de la fièvre typhoïde. Guttman et Kudelski et après eux Bériel, ont signalé des myopathies post-encéphalitiques ; parfois l'infection reste sans étiologie précise comme dans les cas de Bériel et Branche et de Ludo Van Bogaert. Cependant, toutes les observations de myopathies dites infectieuses sont loin d'être démonstratives : Urriola a décrit une myopathie du tétanos, mais le diagnostic de myopathie est douteux chez son malade ; la tuberculose incriminée par Lejonne et Touchard, dans un cas d'amyotrophie dont la nature myopathique est très probable, n'est sans doute survenue chez leur malade qu'à titre de complication et l'on sait sa fréquence comme cause de mort des myopathiques. L'hérédosyphilis a été rendue responsable du développement de la myopathie par un certain nombre d'auteurs : Babonneix et David, Milian et Lelong, Jeanselme, Heuyer et Semelaigne, Roger, Rottenstein et Aymès ; leurs observations paraissent assez démonstratives, mais cette étiologie ne doit s'appliquer qu'à un nombre de cas très restreint ; dans la myotonie atrophique, l'hérédosyphilis n'est signalée par aucun auteur ; la syphilis acquise semble exceptionnelle puisqu'on ne la retrouve guère avec certitude que dans 3 observations : celle de Steinert où l'autopsie a montré une lésion des cordons postérieurs tout à fait semblable au tabès, celle de Maas et Zondeck, dont le malade présentait un signe d'Argyll, notre observation VI enfin où les lésions histologiques d'artérite diffuse sont très caractéristiques.

E. RÔLE ÉTIOLOGIQUE DE L'INTOXICATION.

Touche a signalé autrefois une myopathie dans un cas d'hydrargirisme chronique, son observation peu concluante est restée unique. Quelques cas de myotonie survenue après des intoxications ont été décrits récemment par les auteurs allemands ; à notre connaissance, une intoxication sérieuse n'a jamais été relevée dans les antécédents de malades atteints de myotonie atrophique, dans des conditions telles qu'elle puisse expliquer son développement : le saturnisme dans l'observation d'Achard, Bariéty et Desbuquois ne semble pas avoir eu un rôle étiologique important.

En conclusion, à côté des formes familiales de la myotonie atrophique, il en existe d'autres plus nombreuses où la notion d'hérédité manque. L'importance étiologique d'un traumatisme grave ou d'une infection sérieuse comme facteur causal ou aggravant paraît être très vraisemblable.

CHAPITRE II

L'ATROPHIE MUSCULAIRE

I. LA FORME TYPIQUE

C'est à Steinert et à Batten et Gibb que revient le mérite d'avoir montré la topographie spéciale de l'atrophie musculaire ; elle prédomine en effet sur :

- les muscles de la face ;
- les muscles masticateurs ;
- les sterno-mastoïdiens ;
- les muscles des avant-bras et les petits muscles des mains ;
- les péroniers, les muscles antéro-externes des jambes et les vastes de la cuisse.

Mais ceci n'est qu'un schéma et il n'y a guère de muscles dont l'atteinte n'ait été signalée ; bien entendu, il ne faut pas tenir compte des malades chez qui la maladie est trop avancée, car elle frappe alors presque tous les muscles. D'après Adie et Greenfield qui ont dépouillé 123 observations, les muscles les plus rarement indemnes seraient les orbiculaires des yeux et les sterno-mastoïdiens.

Face : On peut résumer son aspect habituel dans la myotonie atrophique en disant qu'elle combine les caractères attribués par Landouzy et Déjerine à la myopathie facio-

scapulo-humérale, avec l'atrophie des masticateurs et le ptosis ; la calvitie vient compléter le tableau et donner aux malades une physionomie très caractéristique.

D'une manière générale, la face est sans expression, ses plis et ses rides peu accentués. Les malades ne peuvent ni relever les sourcils, ni plisser le front : la force des orbiculaires est presque toujours insignifiante et l'on peut ouvrir les paupières des malades contre leur gré avec la plus grande facilité ; le ptosis palpébral est fréquent. Les plis naso-labiaux sont plus ou moins effacés, les narines ne peuvent être dilatées ; la mobilité des lèvres est très réduite, souvent elles s'éversent et prennent l'aspect dit en bénitier ; la tonicité des buccinateurs est diminuée, les malades ne peuvent gonfler leurs joues ou celles-ci résistent mal aux pressions ; l'atrophie des lèvres et des buccinateurs explique l'impossibilité de siffler. Le rire est modifié, parfois transversal, parfois oblique, comme dans nos observations I et IV. Les peauciers du cou, dont l'état est rarement noté, étaient indemnes chez tous nos malades.

L'atrophie des *masticateurs* se traduit par la disparition du relief des temporaux et des masséters produisant l'excavation des fosses temporales et la saillie des arcades zygomatiques ; elle peut être assez accentuée pour entraîner une luxation paralytique de la mâchoire inférieure (Nonne, Steinert, Adie et Greenfield) (1) ; chez le malade de Barré et Metzger, la luxation se produisait à chaque bâillement ; elle est à l'état d'ébauche chez notre malade I. L'atteinte des ptérygoïdiens est peu commune, elle existait dans notre observation VI.

L'atrophie de la *langue* dont l'existence a été niée à tort par Higier, a été signalée par Steinert, Lortat-Jacob et Thaon, Nickau, Hitzenberger, Rülff ; chez le malade de Nickau, elle était manifeste au niveau de la moitié antérieure

(1) Nous n'avons pas la prétention de donner une liste complète des auteurs qui ont signalé les atrophies rares ; nous citerons seulement quelques observations caractéristiques.

de la langue ; elle est discrète chez nos malades I et VI ; chez le dernier, elle était globale, chez l'autre, elle est atténuée et unilatérale.

L'atrophie du *voile du palais* n'est pas plus commune ; elle a été observée par Albrecht, par Barré, Folly et Metzger, par Niekau : chez son malade, le voile était mince et éloigné de la paroi postérieure du pharynx, mais sa motilité restait conservée ; dans notre observation V, le voile paraît sur un plan trop antérieur, surtout dans la moitié droite ; nous avons l'impression qu'il commence à s'atrophier.

L'atrophie des *constricteurs du pharynx* n'a guère été signalée que par Barré, Folly et Metzger.

Les paralysies du *larynx* peuvent être observées dans la myotonie atrophique ; elles y sont de type varié : Nonne a constaté une parésie des cordes vocales, Paunesco leur atrophie, Siemerling, Barré et Metzger la paralysie des adducteurs, Fox celle de l'abducteur droit, Tilley celle du crico-aryténoïdien gauche, Barré, Folly et Metzger une parésie légère des tenseurs des cordes. Dans notre cas I, les bandes ventriculaires et les cordes étaient atrophiées et l'aspect simulait celui d'une paralysie des dilatateurs. Nous rappellerons que Steinert a vérifié, lors de l'autopsie d'un de ses malades, la réalité de l'atrophie des muscles du larynx.

L'atteinte des lèvres, de la langue, du voile et du larynx ainsi que la myotonie de la langue, expliquent bien les modifications habituelles de la *voix* : voix monotone, sans timbre, mal articulée.

Cou : Les muscles les plus touchés sont les sterno-mastoïdiens, l'atrophie portant sur un des chefs ou sur tout le muscle ; elle fait disparaître leur relief normal. L'atteinte des muscles de la nuque n'est pas rare, elle entrave beaucoup la motilité de la tête et lui donne une attitude anormale. L'atrophie des trapèzes n'est pas habituelle.

Membres supérieurs. — L'atrophie prédomine sur les muscles des avant-bras particulièrement sur les longs supinateurs; l'atrophie des extenseurs et des fléchisseurs est presque aussi fréquente, celle des extenseurs souvent plus accentuée que celle des fléchisseurs.

L'amyotrophie des petits muscles des mains accompagne dans de nombreux cas, celle des avant-bras ; elle peut atteindre les interosseux (Nickau, notre observation V) :

L'atteinte des muscles du bras est moins constante ; elle peut se présenter au niveau des triceps sous une forme dissociée : dans le cas d'André Thomas et Ceillier, la longue portion était intacte, le vaste interne peu touché, le vaste externe extrêmement réduit.

Les muscles périscapulaires sont relativement bien conservés en général et les scapulae alatae ne font pas partie du tableau habituel de l'affection ; cependant l'atrophie des deltoïdes, des sus-épineux (Batten et Gibb) ou des sous-épineux a été signalée ; nous l'avons nous-même notée à un faible degré. Les pectoraux sont rarement atteints, l'atrophie de leur chef costal existe d'un côté chez notre malade IV, elle était globale chez celui de Kœlichen.

Muscles du tronc. — La déformation dite « abdomen myopathique » est exceptionnelle dans la maladie de Steiner ; elle existait toutefois chez le malade d'Antona. L'atrophie des muscles rachidiens est rarement aussi intense que dans le cas de Ruben où elle avait déterminé une gibbosité. Par contre, l'atteinte discrète des muscles du tronc n'est pas très rare et les auteurs ont souvent insisté sur la difficulté que les malades éprouvent pour se relever ; la parésie des muscles de la nuque l'aggrave. Dans notre observation II, l'atrophie des psoas est vraisemblable.

L'état du diaphragme n'a pas été étudié systématiquement, son aspect radiologique chez notre malade I s'explique peut-être par une parésie de sa moitié gauche.

Ceinture pelvienne et membres inférieurs. — Les muscles de la ceinture pelvienne sont en général indemnes, aussi la démarche des malades n'a-t-elle pas le type myopathique ; l'atrophie si fréquente des antéro-externes et des péroniers entraîne au contraire souvent le steppage. Les fléchisseurs des orteils et les mollets sont moins souvent touchés. L'atteinte des quadriceps est habituelle, elle épargne presque toujours le droit antérieur et prédomine sur les vastes ; l'atrophie dissociée du muscle est à rapprocher de celle du triceps (1). Les fléchisseurs et les adducteurs des cuisses restent dans la majorité des cas indemnes, comme les muscles propres des pieds.

Force et consistance des muscles. — La force musculaire diminue avec les progrès de l'atrophie, mais sa diminution est souvent plus intense que l'état du muscle ne le laisserait supposer a priori. A la palpation, les muscles sont mous et flasques ; il est plus rare de leur trouver une consistance scléreuse analogue à celle des mollets des malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique. Dans des cas exceptionnels, la consistance des muscles devient presque cartilagineuse (Antona).

Secousses fibrillaires. — Leur constatation n'a été faite que dans des cas isolés (Fuchs, Lortat-Jacob et Thaon, Modena et Siccardi, Adie et Greenfield, Koelichen) ; nous ne les avons rencontrées que chez un seul de nos malades et encore à un seul examen, au niveau des muscles de la face (obs. V). Elles n'ont qu'une signification restreinte étant donnée leur rareté, et il semble difficile d'admettre, avec Koelichen, qu'elles soient en faveur de l'origine médullaire de la maladie ; elles ont d'ailleurs été notées dans quelques cas de myopathies (Léri, Déjerine et André Thomas, Ludo Van Bogaert, Davies, etc.).

(1) L'atrophie dissociée d'un muscle se rencontre aussi dans les myopathies F. Rose en a donné une description anatomique.

La pseudo-hypertrophie musculaire. — Sa possibilité a été discutée par Adie et Greenfield ; pour eux, il ne s'agirait que d'un faux aspect en rapport avec la conservation relative de certains muscles au milieu d'autres très atrophiés. Cette explication est valable pour certains cas ; chez notre malade I, les jumeaux surtout à droite, ont un volume qui contraste avec celui des autres groupes musculaires ; or, leur périmètre actuel est inférieur à ce qu'il était avant la maladie. Toutefois, la pseudo-hypertrophie semble nette à la lecture de certaines observations, telles que la 3^e de Batten et Gibb, celle de Huet et Mme Long-Landry qui insistent sur le « volume énorme des mollets » et celle de Cassirer où il y avait une pseudo-hypertrophie des muscles des pouces. Antona a trouvé chez son malade des hypertrophies localisées du triceps gauche et des deux grands palmaires ; la biopsie d'un fragment d'un de ces ventres d'hypertrophie a montré une proportion considérable de fibres hypertrophiées (1).

Notre première observation est tout à fait typique au point de vue de la topographie de l'atrophie musculaire.

OBSERVATION 1

Le malade, R... Hyacinthe, employé de bureau, est venu consulter à la Clinique neurologique de la Salpêtrière en janvier 1929, pour une amyotrophie des quatre membres. Après une hospitalisation de quelques semaines, il a repris son travail ; nous l'avons suivi depuis le début de son hospitalisation avec notre collègue J. Decourt.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — *Première génération* : le malade ne peut pas donner de renseignements très précis sur ses grands parents paternels et maternels, morts à un âge avancé ; cependant, il n'a jamais entendu dire qu'ils aient présenté soit une cataracte, soit des troubles musculaires.

(1) Chez un malade de Bériel, l'atrophie aurait été précédée par l'hypertrophie des muscles de la moitié droite du corps. L'observation trop succincte ne permet pas de déterminer si Bériel a réellement constaté cette évolution ou ne la décrit que d'après les dires du malade.

Deuxième génération : son père est actuellement âgé de 80 ans et reste bien portant. A noter chez lui une cataracte bilatérale précoce, apparue à l'âge de 38 ans, à l'œil gauche et 18 mois plus tard à l'œil droit ; cette cataracte semble s'être développée rapidement et a nécessité l'opération quelques mois après le début des premiers troubles visuels ; depuis l'intervention, la vision est bonne.

Sa mère est morte d'une hémiplegie, elle n'a pas présenté de cataracte.

Son père n'a eu qu'un frère, sa mère qu'une sœur, morts tous deux entre 60 et 70 ans sans avoir présenté de signes dystrophiques.

Il n'y a pas eu de consanguinité dans ces deux générations.

Troisième génération : celle du malade. Il a un frère de 45 ans et deux demi-frères, l'un paternel, l'autre maternel, tous sont bien portants ; cependant son frère aurait une musculature anormalement développée et depuis l'âge de 30 ans, une calvitie importante ; nous n'avons malheureusement pas pu l'examiner.

Quatrième génération : de son mariage à l'âge de 26 ans, le malade a eu quatre enfants ; l'un est mort à 7 ans de broncho-pneumonie morbilleuse ; les trois autres, âgé de 21, 20 et 12 ans, ne présentent actuellement aucun trouble. Ses trois neveux sont normaux.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Le malade a eu la rougeole à 8 ans. Lors de sa visite d'incorporation, à 21 ans, on lui fit remarquer que la vision de l'œil gauche était diminuée, ce dont il ne s'était pas aperçu spontanément. Peu après, une bronchite qui depuis a souvent récidivé l'hiver, le fit réformer temporairement. Vers la même époque, ses dents bonnes jusqu'alors, se carièrent ; certaines tombèrent spontanément, il dut en faire arracher d'autres les années suivantes.

Deux ans plus tard, soit à 23 ans, l'opacité du cristallin gauche devint apparente et l'amblyopie s'accrut peu à peu. En 1914, la cataracte de l'œil gauche était complète et la vision de l'œil droit déjà atteinte depuis quelques années, présentait une baisse appréciable ; aussi, pendant la guerre, le malade fût-il classé dans l'auxiliaire. En 1918, les cheveux de la région fronto-pariétale commencèrent à tomber rapidement ; le reste du système pileux ne présenta pas de diminution, au contraire, d'après le malade, les poils de la barbe et des avant-bras se seraient développés.

En avril 1920, à l'âge de 38 ans, on pratiqua dans le service du Docteur Morax, l'ablation du cristallin gauche, puis en avril 1924, celle d'une cataracte secondaire. En octobre 1924 et en janvier 1925, les mêmes interventions furent faites à droite.

Les troubles musculaires furent nettement postérieurs aux troubles oculaires ; alors que la cataracte a débuté vers l'âge de 21 ans, au plus

tard, ce n'est qu'à 32 ans que le malade remarqua qu'il butait souvent du pied droit au cours de la marche et que son pied avait tendance à tomber ; le pied gauche n'a été atteint que plus tardivement.

Vers 1921, la force des membres supérieurs diminua, surtout au niveau de leurs extrémités ; les mains, les avant-bras, les muscles des jambes, la partie inférieure des cuisses s'atrophiaient ; les progrès de l'atrophie furent d'abord assez rapides et en deux ans, elle atteignit à peu près son degré actuel.

Quelques années après le début de l'atrophie, le malade commença à remarquer une certaine difficulté du relâchement des doigts lorsqu'il avait serré un objet avec force ; ce trouble ne se manifestait pas dans les mouvements exécutés sans énergie qui étaient seulement gênés par la faiblesse musculaire. Le malade perçut aussi par intervalles, une gêne de la motilité de la langue lorsqu'il voulait parler après être resté longtemps silencieux ; ce trouble s'atténuait au bout de quelques mots et n'a jamais été très intense.

L'aggravation très lente de son état décida le malade à venir consulter à la Salpêtrière. Nous ne donnerons que le plus récent des examens, en indiquant le cas échéant, les quelques modifications observées depuis le début de 1929. Le traitement physiothérapique institué par le Dr Alquier a nettement amélioré certains des muscles du malade, en particulier ceux du cou.

ETAT PHYSIQUE EN SEPTEMBRE 1930.

Atrophie musculaire : La face est peu expressive et le malade a l'air hébété. Le front est sans rides et ne peut être plissé ; le malade peut relever un peu ses sourcils. Il n'y a pas de ptosis net des paupières supérieures, il en existe un très léger degré pour les paupières inférieures ; les orbiculaires des paupières sont très atrophiées et n'offrent aucune résistance à l'ouverture des yeux. La motilité oculaire est normale ; l'iridectomie bilatérale ancienne empêche d'étudier la motilité des pupilles. Le malade est incapable de dilater sa racine droite, il dilate faiblement la gauche ; le nez est aminci, les plis naso-labiaux manquent à l'état de repos ; pendant le rire, le pli n'apparaît qu'à droite ; le malade rit en biais, la commissure droite de la bouche se relevant seule. La lèvre supérieure est un peu arquée, la lèvre inférieure légèrement tombante, aussi la bouche est-elle toujours légèrement entrouverte ; les mouvements des lèvres sont diminués ; le malade peut montrer les dents, mais il ne peut ni tourner la bouche, ni la placer dans l'attitude de succion. Il gonfle mal ses joues et leur tonicité est très diminuée, il est incapable de siffler.

Les muscles temporaux sont complètement atrophiés ; le masséter nettement atrophié à gauche, l'est encore plus à droite ; la force des

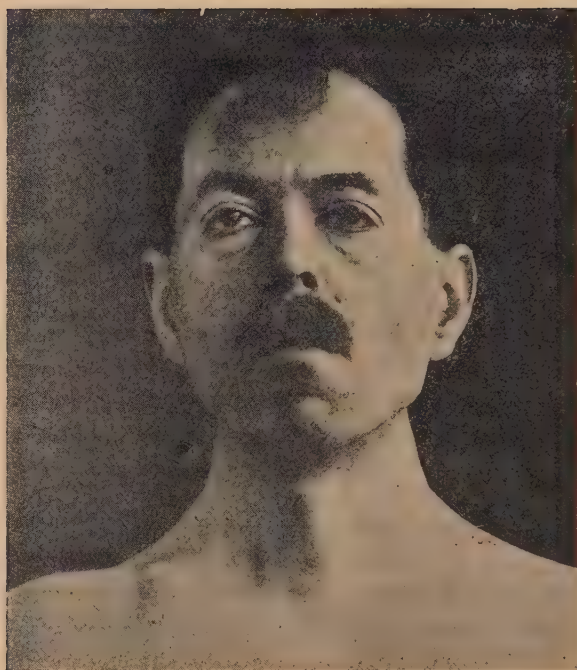


FIG. 1. — Malade de l'observation I

mouvements d'ouverture, de fermeture, de propulsion et de rétropulsion de la mâchoire inférieure est très restreinte et le malade a souvent l'impression qu'il va se luxer la mâchoire ; les mouvements de latéralité sont normaux. La langue est tirée sans déviation hors de la bouche, sa moitié gauche est un peu moins épaisse que la droite ; la voûte et le voile du palais sont normaux, le malade avale quelquefois de travers.

La voix est monotone, sans timbre. L'examen laryngoscopique pratiqué par notre collègue Aubry a montré une atrophie des cordes vocales dont le bord est concave et des bandes ventriculaires ; les cordes vocales dans l'inspiration ne s'écartent pas plus de 3 à 4 millimètres, donc moins que normalement, mais plus que dans les paralysies des dilatateurs ; les aryténoïdes sont en position normale. Cet aspect simule grossièrement celui de la paralysie des dilatateurs, mais en diffère par l'absence de dyspnée, par l'atrophie des muscles laryngés et l'écartement plus grand des cordes.

La position de la tête sur le cou est normale, la force des muscles de

la nuque est satisfaisante, les trapèzes sont relativement conservés ; le sterno-mastoïdien gauche a disparu complètement ; le droit très maigre est réduit à son chef sternal. Les peauciers du cou sont normaux.

Ceinture scapulaire et membres supérieurs. — Dans l'ensemble, les muscles de la ceinture scapulaire sont bien conservés et leur force à peu près normale, peut-être les sus- et sous-épineux droits sont-ils moins développés que les gauches ; les omoplates ne se décollent pas dans les mouvements des bras.



FIG. 2. — Malade de l'observation I

Les bras mesurent 19 cm. à droite, 20 cm. à gauche, en leur milieu. Les biceps sont très atrophiés, surtout à droite, les triceps encore plus ; la force des mouvements des avant-bras sur les bras est en conséquence. Le périmètre des avant-bras à l'union des tiers supérieur et moyen est de 17 cm. des deux côtés. L'atrophie musculaire est glo-

bale, portant autant sur les extenseurs que les fléchisseurs ; les longs supinateurs ont disparu. Tous les mouvements de l'avant-bras ont une amplitude normale, mais leur force est extrêmement réduite. Au niveau des mains, il y a une atrophie certaine des éminences thénars et hypothénars qui sont aplaties, molles, mais elle reste relativement discrète ; les espaces interosseux dorsaux ne sont pas très excavés ; tous les mouvements des doigts sont possibles, mais aucun d'eux ne peut être exécuté avec force.

Tronc. — Sa musculature est principalement touchée pour les fléchisseurs, mais le malade peut passer de la position couchée à la position assise, sans l'aide des mains ; la colonne vertébrale ne présente pas de courbure anormale, le ventre n'est pas proéminent. A l'examen radioscopique, l'hémi-diaphragme droit est normal, le gauche est déformé, sa moitié interne est aplatie ; le cul-de-sac est presque effacé, non par des adhérences, mais par le muscle qui arrive au contact des côtes : la motilité de l'hémi-diaphragme gauche est nettement diminuée, surtout dans sa moitié externe. Aucune lésion sus et sous-diaphragmatique n'étant visible, il est possible que l'aspect du muscle relève d'une certaine amyotrophie.

Ceinture pelvienne et membres inférieurs. — Le malade marche en steppant d'un façon tout à fait caractéristique ; malgré l'atrophie et la parésie accentuées de certains groupes musculaires des membres inférieurs, il est capable de faire 12 ou 15 kilomètres à pied, à une vitesse à peu près normale et sans fatigue excessive ; il monte bien les escaliers, les descend avec plus de peine. Il tombe parfois en marchant, car ses pieds accrochent les aspérités, surtout du côté droit. Les mouvements des cuisses sur le bassin s'exécutent avec une force normale, sauf pour la flexion qui est diminuée. Il existe une atrophie discrète des muscles postérieurs des cuisses, et une atrophie très considérable des quadriceps qui porte surtout sur les vastes et atteint moins les droits antérieurs : le périmètre des cuisses à leur partie moyenne est de 49 cm. ; il n'est plus que de 34 cm. à 15 cm. au-dessus de l'interligne du genou. Malgré cette atrophie, la force d'extension de la jambe sur la cuisse reste assez satisfaisante, mais moindre que celle de la flexion.

Les mollets paraissent assez gros, surtout le droit ; ils ont 36 et 31 cm. de périmètre ; il ne s'agit pas, malgré leur apparence, d'une pseudo-hypertrophie, car le malade se rappelle d'une manière précise que leur périmètre était au moins de 40 cm. à l'âge de 20 ans. Par contre, les loges antéro-externes sont très atrophiées et profondément creusées. La force des jumeaux est conservée et le malade peut se lever sur la pointe des pieds ; le relèvement dorsal des pieds est à peu près nul, le malade peut seulement redresser légèrement les gros orteils ; il peut

tordre un peu les pieds en dedans, pas du tout en dehors. Les voûtes plantaires sont affaissées et les muscles des pieds sont peu développés.

MYOTONIE ET EXCITABILITÉ MÉCANIQUE DES MUSCLES. — Il n'existe actuellement de myotonie dans les mouvements volontaires qu'au niveau des biceps et des triceps, et surtout des fléchisseurs des doigts, quand le malade a serré un objet aussi fortement qu'il le peut ; la répétition du mouvement diminue la myotonie sans la faire disparaître ; le froid l'exagère. Nous n'avons pas constaté de myotonie de la langue, mais elle n'apparaît que par intermittence. La myotonie des fléchisseurs des orteils, nette au début de 1929, a disparu. A la percussion, l'excitabilité semble diminuée pour les deltoïdes ; il y a une myotonie très nette pour les biceps et les triceps, quel que soit le point de percussion ; en percutant les fléchisseurs au point moteur, on obtient une contraction myotonique des muscles qui ne s'accompagne de déplacement des doigts qu'à droite ; la percussion des extenseurs au point moteur provoque la formation d'un godet peu accentué qui s'efface peu à peu. La myotonie au marteau est très nette au niveau des petits muscles des mains.

La percussion de la moitié inférieure des vastes détermine une contraction vive avec décontraction normale pour le vaste externe gauche, une contraction vive avec décontraction un peu lente pour le vaste interne gauche et le vaste externe droit, une myotonie pour le vaste interne droit. La percussion des jumeaux internes est suivie d'une myotonie légère, celle des jumeaux externes amène la formation d'un godet myotonique à droite, d'un bourrelet myotonique à gauche.

Les muscles antéro-externes des jambes et les muscles plantaires sont inexcitables, même aux points moteurs ; au début de 1929, leur percussion produisait une forte myotonie.

EXCITABILITÉ DES NERFS. — Le signe de Chvostek est presque nul ; à gauche, on n'observe qu'une très légère secousse du menton, à laquelle s'ajoute à droite un mouvement insignifiant de la commissure. La percussion des rameaux supérieurs du facial ne provoque pour ainsi dire pas de mouvements des paupières. Le signe de Trousseau est complètement absent.

RÉFLEXES TENDINEUX. — Abolis aux membres supérieurs, ils existent, mais affaiblis, surtout à gauche, au niveau des membres inférieurs ; le médio-pubien est faible.

RÉFLEXES CUTANÉS : ils sont tous normaux. Pas de signe de Babinski.

SENSIBILITÉ : normale partout à tous les modes.

SPHINCTERS : normaux.

SIGNES CÉRÉBELLEUX : néant.

SIGNES AURICULAIRES : néant.

RÉFLEXES MÉSOCÉPHALIQUES ET BULBAIRES : normaux, sauf une diminution du massétérin.

ÉTAT MENTAL : absolument normal.

EXAMEN ÉLECTRIQUE (fait par notre collègue Mathieu dans le service du Dr Bourguignon, le 2^e février 1929) : tous les muscles des membres supérieurs présentent soit du galvanotonus, soit une réaction myotonique accentuée, en particulier ceux des mains ; à signaler la très faible amplitude de la contraction des palmaires et des fléchisseurs des doigts parallèle à leur atrophie. Galvanotonus et myotonie des trapèzes et des muscles péricapulaires ; l'amplitude de la contraction du trapèze droit est diminuée ; c'est à peine si on arrive à obtenir une réponse des sterno-cléido-mastoïdiens ; les chronaxies de ces muscles varient entre des chiffres normaux et des chiffres dix fois plus élevés : à gauche, par exemple, biceps : 0, σ 12 ; deltoïdes : 0, σ 16 (donc normale) et pour quelques fibres 0, σ 20 (donc un peu augmentée) ; extenseur commun : 3, σ 6 (environ dix fois la normale).

Membres inférieurs : on obtient par excitation au point moteur du droit antérieur une double réponse ; certaines fibres sont vives, d'autres myotoniques. Galvanotonus au niveau des autres groupes musculaires, myotonie nette surtout au niveau des extenseurs et des péroniers dont certaines fibres gardent pourtant une décontraction vive.

PONCTION LOMBAIRE (26-1-1929) : tension 7 en position couchée avec l'appareil de Claude. Albumine 0 gr. 40. Réactions de Pandy et de Weichbrodt négatives. 2 cellules par mm³. Wassermann = H⁸. Benjoin colloïdal : 000002222100000.

RÉACTION DE WASSERMAN DU SANG : négative.

ÉTAT GÉNÉRAL : assez satisfaisant, le malade n'a pas de signes de lésions viscérales, mais il est très maigre.

TROUBLES DYSTROPHIQUES. — Le malade présente une calvitie des régions frontale et pariétale, mais elle n'est pas complète et quelques longs cheveux persistent à ce niveau ; les poils axillaires, ceux des jambes et de la région génitale sont normaux ; la barbe, la moustache et les poils des avant-bras pousseront, d'après les dires du malade, un peu plus qu'avant le début de la maladie. Les ongles sont normaux. La dentition est très mauvaise ; il ne reste en haut que deux molaires, les deux canines et deux incisives ; en bas, il ne manque qu'une grosse molaire, mais toutes les molaires sont cariées. La peau est normale, sauf au niveau du front où elle est luisante et séborrhéique.

Le corps thyroïde est normal.

Les testicules sont bien développés, la puissance et la libido conservées.

EXAMEN DES RESTES DES CRISTALLINS (Dr Hudelo) : aphakie opératoire bi-

latérale. Acuité (avec les verres du malade) : O. D. 5/10. O. G. 3/10. Fonds d'œil normaux. A la lampe à fente, on voit au niveau de l'œil droit, quelques débris cristalliniens, mais ils ne contiennent pas de corps colorés.

SYSTÈME CARDIO-VASCULAIRE. — Bruits et rythme du cœur normaux ; le poulx bat à 65. La tension maxima est un peu basse : 11,5 — 9 au Vaquez. L'orthodiagramme donne les mensurations suivantes : corde du ventricule gauche : 78 mm. ; flèche du ventricule gauche : 20 mm. ; diamètre longitudinal : 131 mm. ; diamètre basal : 99 mm. ; corde du ventricule droit : 121 mm. ; diamètre transversal : 132 mm. Aorte un peu large : 37 mm. en O. A. D. Electrocardiogramme (Dr Géraudel) : arythmie respiratoire légère. P R mesure 17/100^{es} en DII. Complexe ventriculaire non déformé. Q R S mesure 9/100^{es}. T est positif dans les trois dérivations. Overshutting de 5 mm. Prépondérance gauche nette.

TROUBLES SYMPATHIQUES. — Le malade ne présente aucun signe fonctionnel de déséquilibre vago-sympathique. Les mains et les pieds sont très légèrement cyanosés et froids au toucher, mais le malade n'a pas à leur niveau de sensation de froid ni d'engelures en quantité anormale. R. O. C. : nul ; la compression des globes ne modifie pas le rythme du poulx.

SYSTÈME OSSEUX. — Ni fragilité anormale des os, ni déformations acromégaliques. Sur les radiographies du crâne, on voit que la voûte est légèrement épaissie dans sa moitié postérieure ; l'ombre des os est irrégulière avec des zones d'opacité augmentée ; la selle turcique est peu profonde et les apophyses clinéoïdes antérieures très développées diminuent encore sa capacité. Sinus frontaux un peu gros ; sinus sphénoïdal très fortement augmenté. Petite calcification de la pinéale. La forme des os des membres et leur architecture sont bien conservées ; les parois des diaphyses sont légèrement épaissies, il n'y a pas de zone de transparence anormale.

MÉTABOLISME. — Métabolisme basal : — 3 %. Calcium sérique : 101 mmg. Phosphore salin : 65 mmg. Sodium : 2 gr. 125 par litre.

II. LES FORMES ATYPIQUES

Le tableau que nous venons de décrire correspond à la grande majorité des cas à quelques variantes près : Batten et Gibb pensaient que ce n'était qu'un des types de la myotonie atrophique, tandis que Steinert concluait que c'en était le type. L'opinion de Batten et Gibb semble correspon-

dre à la réalité, car il existe des cas atypiques qu'on peut ranger en deux catégories.

1°) Dans certains cas, c'est la localisation différente des premières amyotrophies qui donne à la topographie générale de l'atrophie musculaire son aspect particulier. Nous en donnerons comme exemple notre observation II où l'atrophie épargne les membres supérieurs et prédomine de beaucoup sur les membres inférieurs et particulièrement sur leur segment proximal ; par suite, la malade marche comme une myopathique, en se dandinant, mais sans stepper comme il est de règle dans la maladie de Steinert.

OBSERVATION II

H... Jeanne. Cette malade âgée actuellement de 43 ans, a travaillé dans un restaurant jusqu'en 1925, trois ans avant son entrée à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière.

ANTÉCÉDENTS. — Ses grands parents sont décédés à un âge avancé ; son père a toujours été un fort buveur et mourut à 90 ans de vieillesse ; sa mère est morte à 32 ans de tuberculose pulmonaire ; elle avait sur un œil une « tâche » pour laquelle on lui avait proposé une opération ; il est impossible de savoir s'il s'agissait d'une kératite ou d'une cataracte. La malade a perdu un frère et une sœur morts en bas-âge ; elle a un frère vivant de 32 ans ; après nous avoir affirmé qu'il avait le même trouble qu'elle de la décontraction des mains, elle prétend maintenant qu'il est absolument normal ; ce frère habitant loin de Paris, il ne nous a pas été possible de l'examiner.

La malade est née un peu avant terme ; à l'âge de 7 ans, elle a eu la jaunisse, à 8 ans la rougeole, à 9 ans, la varicelle. Vers l'âge de 9 ans également, elle eut presque quotidiennement des crampes dans la jambe droite ; elle était alors incapable de la remuer et ressentait des fourmillements ; la crise durait environ 5 à 10 minutes ; au bout d'un an, les crampes cessèrent.

A l'âge de 15 ans, la malade fut réglée ; elle se maria à 17 ans et de son mariage, n'eut ni enfants, ni fausses couches. A l'âge de 18 ans, elle commença à ressentir une gêne de l'ouverture des mains lorsqu'il faisait froid. A 28 ans elle fit un séjour de trois mois à l'hôpital pour une pleurésie droite qui nécessita une thoracentèse de deux litres ; elle s'en remit complètement. A 25 ans, ses dents se gâtèrent, si bien qu'on les lui arracha toutes.

A l'âge de 33 ans, elle se plaignit de douleurs dans les deux yeux ; en 15 jours, la vision fut perdue complètement ; on l'opéra d'un glaucome de l'œil gauche et la vision redevint normale. Environ un mois plus tard, elle eut une sensation de gonflement dans le mollet droit qui s'exagérait par la fatigue, puis une douleur sourde au même niveau. Au milieu de 1926, elle commença à traîner les jambes qui devinrent faibles et raides : faiblesse et raideur seraient survenues simultanément, sans précession de l'une sur l'autre ; en dehors d'un certain degré de raideur permanente, la malade avait tous les 3 ou 4 jours des crises paroxystiques de contracture : les jambes se raidissaient brusquement, si bien que la malade perdait l'équilibre et tombait ; elle pouvait se relever aussitôt et continuer à marcher ; ces phénomènes qui traduisent certainement une myotonie des muscles des membres inférieurs étaient plus fréquents pendant la saison froide. Depuis le début de 1928, la malade a remarqué une certaine difficulté pour se relever une fois assise, ou pour passer de la position couchée à la position debout. Elle n'a rien constaté au niveau des membres supérieurs ; elle éprouve depuis un ou deux ans une gêne pour ouvrir les yeux lorsqu'elle les a tenu fermés longtemps.

La malade est entrée à la Salpêtrière au début de 1928 ; elle y a été suivie en 1928 par notre collègue Jonnesco ; nous l'avons examiné régulièrement depuis 1929 et son état n'a présenté jusqu'à maintenant que des modifications insignifiantes.

EXAMEN (OCTOBRE 1930). — *Atrophie musculaire.* La face est peu expressive et il existe un ptosis net des deux paupières supérieures. Le front est lisse et la malade est incapable de le rider ; elle fronce mal les sourcils ; elle ferme correctement les yeux, mais la force des orbiculaires est diminuée au point que l'on peut ouvrir les paupières contre le gré de la malade avec la plus grande facilité. La motilité des globes oculaires est normale, la pupille droite ne présente pas la réaction myotonique ; l'iridectomie pratiquée à gauche pour le glaucome empêche d'étudier la contraction pupillaire. Les plis naso-labiaux existent, mais ils ne sont pas très profonds, la malade ne peut pas dilater ses narines ; elle siffle médiocrement et n'arrive guère à gonfler ses joues ; la motilité des lèvres est diminuée, la malade peut relever à peu près correctement sa lèvre supérieure, elle est incapable de tourner sa bouche de côté ; le rire est transversal.

Les muscles masticateurs sont normaux à la vue et au palper et la motilité de la mâchoire inférieure dans tous les sens est normale. La langue et le voile du palais ne présentent ni atrophie, ni parésie ; la voûte du palais n'est pas creusée exagérément ; la parole et la dégluti-

tion sont correctes ; un examen laryngoscopique fait par notre collègue Aubry a montré l'intégrité des muscles laryngés.



FIG. 3. — Malade de l'observation II

L'attitude de la tête sur le tronc est légèrement modifiée par suite du ptosis qui oblige la malade à la relever, mais la musculature du cou n'est pas atrophiée et la tête résiste bien aux poussées dirigées dans les différentes directions ; les trapèzes et les sterno-mastoïdiens sont absolument indemnes des deux côtés et les peauciers se contractent bien.

Ceinture scapulaire et membres supérieurs. — L'obésité de la malade gêne considérablement l'examen des muscles ; cependant les muscles péri-scapulaires paraissent avoir un volume normal ; les omoplates ne se décollent pas du thorax dans les mouvements des bras ; les pectoraux et les élévateurs du moignon de l'épaule ont une force normale ; le deltoïde droit résiste moins bien que le gauche.

Les bras mesurent à leur partie moyenne 30 centimètres des deux côtés ; la force de flexion des avant-bras sur les bras est diminuée symétriquement à droite et à gauche et nettement plus faible que celle de l'extension ; l'atrophie des biceps n'est pas très évidente à la palpation et leur consistance ne semble pas diminuée.

Les deux avant-bras ont le même périmètre, 23 cm. à l'union des tiers supérieur et moyen ; le relief des longs supinateurs est conservé.

La force des mouvements de pronation et de supination est peut-être un peu diminuée ; les mouvements du poignet sont normaux. Le volume des muscles des avant-bras est normal.

Les mains ne présentent pas d'amyotrophie nette et la force de tous les mouvements des doigts paraît normale.

Tronc. — L'attitude du tronc est normale ; à part une position un peu hanchée à gauche, il n'y a pas de déviation rachidienne ; les mouvements du tronc en arrière et latéralement sont exécutés avec une force normale ; la flexion du tronc se fait sans force : lorsque la malade couchée horizontalement veut s'asseoir, elle n'y parvient qu'avec l'aide de ses mains ; la force des muscles de la paroi abdominale paraissant satisfaisante, il est probable que les psoas sont atrophiés.

Membres inférieurs et ceinture pelvienne. — La malade a une démarche de canard, elle se dandine légèrement comme les myopathiques ; les chutes ne sont pas exceptionnelles, elles paraissent surtout en rapport avec la myotonie des muscles des membres inférieurs ; il n'y a aucun steppage.

Les cuisses mesurent 56 cm. de périmètre en leur milieu ; le volume des muscles est difficile à apprécier sous la graisse ; les mouvements d'abduction et d'extension des cuisses sur le bassin sont normaux ; la force de l'adduction et de la flexion est diminuée. La force de flexion de la jambe sur la cuisse est un peu diminuée, celle de l'extension l'est beaucoup. A part l'attitude hanchée qui les rend asymétriques, les fesses semblent normales.

Les jambes mesurent 37 cm. à leur partie la plus saillante ; le volume des mollets semble un peu gros proportionnellement à celui du reste de la musculature ; il n'est pas possible d'affirmer l'existence d'une atrophie des loges antéro-externes, car l'adiposité masque l'état des muscles, cependant elle est vraisemblable car la force de la flexion dorsale des pieds est nettement inférieure à celle de leur flexion plantaire ; les mouvements de torsion du pied sont possibles. Les voûtes plantaires ont leur concavité normale ; les muscles des pieds ne paraissent pas atrophiés ; les mouvements des orteils sont corrects.

MYOTONIE ET EXCITABILITÉ MÉCANIQUE DES MUSCLES. — La myotonie dans les mouvements volontaires apparaît de la manière la plus nette au niveau des orbiculaires des paupières et des fléchisseurs des doigts. Le matin, au réveil, ou dans la journée lorsque la malade a dormi, elle reste souvent plus d'une minute avant de pouvoir ouvrir les yeux ; lorsqu'on lui commande de fermer énergiquement les paupières, puis de les ouvrir, le retard de la décontraction est très objectif. Dans les mouvements de fermeture du poing, le relâchement est très lent ; la répétition des mouvements n'atténue pas beaucoup la myotonie ; le

froid l'exagère. Un examen attentif, muscle par muscle, ne révèle par ailleurs qu'une décontraction lente des longs supinateurs, surtout à droite, lorsque la malade les contracte contre une résistance. Nous n'avons pas constaté la myotonie dans les mouvements des membres inférieurs que la malade décrit, mais cette myotonie est intermittente. Par l'excitation au marteau, on obtient une myotonie intense des muscles des éminences thénars qui s'accompagne d'une adduction forcée des pouces. L'adiposité de la malade rend très difficile l'appréciation de l'excitabilité mécanique des autres muscles ; au niveau du triceps gauche seul, on note la formation d'un godet qui s'efface lentement ; au niveau de tous les autres muscles, elle semble pratiquement abolie, même au niveau des éminences hypothénars et des jumeaux ; en février 1928, alors que le malade n'avait pas encore engraisé, la myotonie par percussion des jumeaux était indiscutable ; il est possible, d'ailleurs, que les progrès des altérations musculaires soient suffisants pour rendre compte de cette modification.

EXCITABILITÉ DES NERFS. — Le signe de Chvostek manque à droite ; à gauche il est insignifiant et l'on ne note qu'une très faible secousse qui relève la commissure buccale.

RÉFLEXES TENDINEUX. — Ils existent tous au niveau des membres supérieurs, mais les réflexes du poignet sont plus faibles à droite qu'à gauche. Les réflexes rotuliens paraissent abolis des deux côtés ; les achilléens sont nets, les tibio-fémoraux et péronéo-fémoraux postérieurs, les médio-plantaires, les réponses abdominale et crurale du médio-pubien sont faibles.

RÉFLEXES CUTANÉS. — Ils sont normaux. Pas de signe de Babinski.

SENSIBILITÉ : normale partout et à tous les modes.

SPHINCTERS : normaux.

SIGNES CÉRÉBELLEUX : néant.

SIGNES AURICULAIRES : néant.

RÉFLEXES MÉSOCÉPHALIQUES ET BULBAIRES : normaux.

ÉTAT MENTAL : la malade n'a guère d'instruction ; elle sait lire un peu ; elle écrit très mal ; elle ne peut faire que des additions simples en comptant sur ses doigts ; elle est incapable de faire des opérations plus compliquées ; ce défaut d'instruction paraît correspondre plus aux nécessités sociales qui ont obligé ses parents à ne la laisser que fort peu de temps à l'école, qu'à une débilité intellectuelle accentuée. La malade est très irritable ; sa mémoire est très mauvaise : nous avons déjà signalé ses variations au sujet de l'état de santé de son frère. Elle est dépourvue de tout sens critique ; la phrase suivante en est un exemple : « Ma mémoire est très bonne, mais, par exemple, il ne faut jamais me demander où je viens de mettre un objet ».

EXAMEN ÉLECTRIQUE, fait le 8 mars 1928 par notre collègue Mathieu dans le service du D^r Bourguignon. Tous les muscles des avant-bras présentent des contractions vives par excitation au point moteur ; par excitation longitudinale, on trouve soit la réaction myotonique, soit du galvanotonus dans tous les muscles des bras ; les muscles les plus myotoniques sont ceux des faces antérieures, avec une intensité plus forte aux avant-bras qu'aux bras ; au niveau de la face postérieure des bras, il n'y a que quelques faisceaux galvanotoniques ; à la face postérieure des avant-bras, il y a surtout du galvanotonus qui, dans certaines positions de l'électrode, devient une légère myotonie, sauf dans les muscles du pouce où la myotonie est assez accentuée. La réaction myotonique des muscles intrinsèques des mains est nette.

PONCTION LOMBAIRE (12 juin 1928). — Liquide clair ; tension en position assise 35 (avec l'appareil de Claude). Albumine 0 gr. 35. Réaction de Pandy positive. Réaction de Weichbrodt négative. Cellules : 5 par mm³. Wassermann : H⁸. Benjoin colloïdal : 000001222100000.

RÉACTION DE WASSERMANN DU SANG : négative.

ÉTAT GÉNÉRAL. — Excellent, pas de signe de lésion viscérale ; la malade a pris 10 kgs dans les 6 ou 8 mois qui ont suivi son entrée à la clinique ; depuis son poids est stationnaire : 70 kgs pour une taille de 1 m. 45. Cette obésité ne semble pas devoir être interprétée comme un trouble glandulaire ; il est plus probable qu'elle est due au repos et à l'alimentation saine chez une femme auparavant dans une situation très misérable. La malade présente dans le tissu cellulaire sous-cutané des avant-bras et de la paroi abdominale, une série de *nodules* bien limités, de consistance fibreuse, mesurant environ 3 à 4 cm. sur 2.

TROUBLES DYSTROPHIQUES. — La malade n'a pas de calvitie, ni d'alopécie ; toutefois depuis un an, ses cheveux tombent plus qu'avant ; le reste du système pileux est normal. Les ongles ne sont pas modifiés. La malade n'a plus aucune dent : à l'âge de 25 ans, les molaires se sont profondément cariées sauf 4, et les incisives se sont cassées « comme du verre » au ras des gencives ; la malade qui souffrait a fait arracher toutes ses dents.

Le corps thyroïde, masqué par la graisse, semble de volume normal.

La malade ne présente pas de troubles génitaux, elle est réglée tous les mois pendant 5 jours et perd assez abondamment pendant les trois premiers ; il n'y a pas eu de modification des règles depuis le début de la maladie.

EXAMEN DES CRISTALLINS (D^r Hudelo). — Coloboma opératoire de l'œil gauche avec quelques débris pigmentaires. A l'ophtalmoscope, les cristallins semblent normaux ainsi que les fonds d'œil. Un premier examen à la lampe à fente, en juillet 1928, n'a pas montré d'Y ni de dis-

position radiaire, mais une sclérose assez marquée ; de nombreuses opacités en taches de bougie et des fines poussières se trouvent dans les deux cristallins, elles sont plus nombreuses dans les couches corticales mais se retrouvent partout. Quelques corps verts des deux côtés, un corps rouge plus volumineux à droite.

Un deuxième examen, le 3 octobre 1930, a montré de nombreux corps verts des deux côtés, dont certains très gros, quelques corps oranges et de rares corps rouges. Les opacités et les poussières sont nombreuses, mais il y a en plus une opacité diffuse des deux cristallins qui indique une cataracte vraie au début. D'ailleurs l'acuité visuelle de 10/10 en mars 1929, n'était plus que de 2/3 à droite et 1/2 à gauche en juillet 1929 ; elle est actuellement de 5/10 des deux côtés.

SYSTÈME CARDIO-VASCULAIRE. — Les bruits du cœur sont normaux ; le rythme est régulier, le pouls bat à 72 ; la tension est basse : 11-6 avec un indice de 3 au Pachon-Gallavardin.

L'orthodiagramme donne les mensurations suivantes : corde du ventricule gauche : 76 mm. Flèche du ventricule gauche : 20 mm. Diamètre longitudinal : 118 mm. Diamètre basal : 106 mm. Corde du ventricule droit : 112 mm. Diamètre transversal : 122 m. Aorte en O. A. D. : 24 mm. (toutes ces dimensions sont normales).

Electrocardiogramme (Dr Géraudel) : rythme régulier. Allongement de P R qui mesure 20/100^{es} de seconde en DII. Déformation du complexe ventriculaire par une encoche survenant après la flèche principale ; élargissement de l'espace Q R S qui mesure 10/100^{es} (valeur limite supérieure). T est positif dans les trois dérivations. Overshutting de 4 mm. Pas de prépondérance marquée, elle est cependant plutôt gauche.

SYSTÈME SYMPATHIQUE. — Ni sudation, ni salivation anormale, pas de rougeur de la face, ni de bouffées de chaleur ; pas de flatulences ou de crises de diarrhée. Le hoquet n'est pas exceptionnel. Légère cyanose des extrémités en hiver seulement, sans tendance marquée aux engelures. R. O. C. : diminution d'une pulsation pendant les 15 secondes de compression oculaire, le rythme reprend sa fréquence dès qu'on cesse d'appuyer sur les globes.

SYSTÈME OSSEUX. — Pas de déformation du type de l'acromégalie, la malade n'a jamais eu de fractures. Sur les radiographies du crâne, la voûte est manifestement épaissie, la calcification de ses os est irrégulière avec des plages plus opaques. Selle turque de profondeur normale, mais tendant à être fermée par le développement exagéré des clinoides. Sinus frontaux un peu gros, sinus sphénoïdal normal. Petite calcification de la pinéale. Les mains, les avant-bras et les pieds

sont normaux. Les travées osseuses des épiphyses tibiales inférieures sont plus accentuées que normalement.

MÉTABOLISMES. — Métabolisme basal + 15 %. Calcium sérique : 90 mmg. Phosphore salin : 66 mmg. Sodium sérique : 2 gr. 115. Réserve alcaline : 70 volumes pour cent.

2°) Dans d'autres cas, la topographie de l'amyotrophie devient tout à fait anormale ; leur diagnostic est très difficile et doit être discuté pour chacun d'entre eux. Nous n'en résumerons qu'un, celui de Modena et Siccardi ; ces auteurs constatèrent chez un jeune homme de 17 ans, qui présentait depuis quelques années de la myotonie des mains, une atrophie des peauciers de l'hémiface gauche, des troubles de la motilité de la lnette, du voile et du pharynx, qu'ils attribuèrent à la parésie ou à la paralysie de l'azygos de la lnette, de l'élévateur gauche du voile et du crico-aryténoïdien postérieur ; les éminences thénars et hypo-thénars n'étaient pas très marquées ; le malade avait une certaine indifférence sexuelle et son intelligence était peu développée. Malgré la présence de quelques secousses fibrillaires au niveau des masséters, nous croyons que le malade était bien atteint d'une myotonie atrophique à début anormal en raison :

1°) Du caractère familial de l'affection : la sœur du malade présentait le même tableau clinique (ce fait ignoré par Modena et Siccardi lors de leur premier article a été signalé ultérieurement par Modena).

2°) Des résultats de l'exploration électrique : réaction myotonique typique aux avant-bras, modifications quantitatives sans R D au niveau des muscles de la face.

3°) De la biopsie : elle a montré au niveau du grand palmaire des altérations myopathiques des plus nettes, avec la disposition des noyaux en chaînes de 40 à 50 qu'Adie et Greenfield tendent à considérer comme caractéristique de la maladie de Steinert.

III. COMPARAISON DE LA TOPOGRAPHIE DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE DANS LA MALADIE DE STEINERT ET DANS LES MYOPATHIES.

Les caractères spéciaux de l'atrophie dans la maladie de Steinert se retrouvent dans quelques cas de myopathie.

Le ptosis, l'atteinte de la langue, celle des muscles masticateurs, du pharynx et du larynx ont été signalés soit à l'état isolé, soit combinés par Reinhold, Bouveret, Hoffmann, Pierre Marie, Desogus, Sterling, etc...

La localisation distale de myopathies à début tardif a été décrite par Oppenheim, Cassirer, Déjerine et Thomas, Mlle Cottin et Naville. En 1923, Naville, Christin et Frommel, à propos de 6 cas personnels, en retrouvaient dix autres dans la littérature, auxquels on peut ajouter le cas plus récent de Van Bogaert.

Quoique rares, ces faits sont intéressants car ils forment, au point de vue de la topographie de l'amyotrophie, une transition toute naturelle entre les myopathies banales et la maladie de Steinert. On sait d'ailleurs que dans les myopathies, l'atteinte des muscles est souvent plus diffuse en réalité qu'elle ne le paraît, et les recherches dynamométriques de Baudouin et Français l'ont bien montré.

IV. COMPARAISON DE LA MUSCULATURE DANS LA MALADIE DE STEINERT ET DANS LES MYOTONIES.

Dans de nombreuses observations publiées comme myotonie simple ou même comme maladie de Thomsen, on trouve signalé l'atrophie de quelques muscles : atrophie manifeste de la partie postérieure des deltoïdes, aplatissement des avant-bras, diminution de la force des bras (Jaquet), atrophie légère des éminences thénars et hypothénars (Cluzet, Froment et Mazet), faiblesse marquée des bras et des mains, atrophie discutable de la portion claviculaire des sterno-mastoïdiens (Ironsides), etc...

S'agit-il, dans ces cas, de myotonie banale ou de myotonie atrophique au début? Seules l'évolution, et comme nous le verrons en étudiant le diagnostic, l'absence ou la présence des troubles dystrophiques, peuvent permettre d'en juger.

Quoiqu'il en soit, nous voyons que du point de vue de l'atrophie musculaire il n'y a — toute question de degré mise à part — aucune différence essentielle de nature entre la maladie de Steinert, les myopathies et les myotonies; l'étude des autres symptômes nous conduira au même résultat.

CHAPITRE III

LES DIVERSES MODALITÉS DU TROUBLE MYOTONIQUE

Nous diviserons en trois parties l'étude des phénomènes myotoniques :

- 1°) La myotonie dans les mouvements volontaires ;
- 2°) La myotonie mécanique et les caractères de l'excitabilité musculaire qui doivent être décrits simultanément car la myotonie mécanique n'est qu'une variété de l'excitabilité musculaire en général.
- 3°) La myotonie électrique et les modifications de la chronaxie.

I. LA MYOTONIE DANS LES MOUVEMENTS VOLONTAIRES

Elle est caractérisée essentiellement par une difficulté et une lenteur de la décontraction qui s'oppose au jeu normal de la première contraction ; ce trouble provient du muscle contracté lui-même et non d'une parésie de ses antagonistes.

Caractères. — Dans la règle, la myotonie n'apparaît que dans les mouvements exécutés avec force ; cependant dans quelques cas, le mouvement le plus faible suffit à la pro-

voquer : chez notre malade IV, elle apparaît dans tous les mouvements d'adduction des pouces.

Dans la plupart des cas également, la répétition du mouvement atténue ou fait disparaître la myotonie ; cependant, il est des cas où les mouvements successifs ne deviennent pas plus faciles (Kleist l'a signalé dans la maladie de Steinert, Kiely dans la myotonie simple) et d'autres où ils deviennent peu à peu presque impossibles ; d'Antona qui a observé cette modalité de la myotonie, pense qu'il s'agit de phénomènes myasthéniques (1) surajoutés. En réalité, cette explication n'est pas générale et Scharnke et Full ont eu raison de parler de « myotonie paradoxale ».

L'influence de la température est bien connue. le froid exagère la myotonie, le réchauffement l'atténue.

Topographie. — La myotonie n'a pas habituellement, dans la maladie de Steinert, autant d'extension que dans la maladie de Thomsen et les observations comme celle de Rossolimo où on la retrouvait au niveau de multiples groupes musculaires constituent l'exception.

Les fléchisseurs des doigts en sont le siège d'élection : lorsque le malade serre le poing ou prend vigoureusement un objet, il ne peut étendre les doigts que difficilement ; ils s'ouvrent l'un après l'autre dans un ordre variable, le pouce généralement le dernier ; pour faciliter la décontraction, le malade de Tetzner était obligé de placer son poignet dans une attitude d'hyperflexion sur l'avant-bras, celui de notre observation III le place, au contraire, en hyperextension forcée.

La myotonie dans les mouvements des pouces est souvent rencontrée, ainsi que celle de la langue (observation

(1) Nous n'insisterons pas sur l'association de phénomènes myasthéniques avec la myotonie, signalée dans la myotonie atrophique par Steinert, Cassirer, Toby Cohn, Niekan, etc... ; elle est rare et semble dans beaucoup de cas contestable ; les rapports de la myasthénie et des myopathies ont été étudiés par Klippel et Villaret.

I et III) ou celle des orbiculaires des yeux (obs. II). Celle des mâchoires signalée par Noguès et Sirol est bien plus rare.

La myotonie dans les mouvements des membres inférieurs est moins commune que celle des membres supérieurs et de la face ; elle existait à l'état isolée chez un malade de Lannois ; elle se retrouve dans un certain nombre de cas [Batten et Gibb (obs. I), notre malade II] ; Noguès et Sirol l'ont parfaitement décrite :

« Lorsque étant assis il se levait, il était un moment sans pouvoir remuer ses jambes et devait se soutenir pour ne pas tomber. La durée de cette sorte d'hésitation était de 20 ou 30 secondes. Puis péniblement, il faisait un premier pas, puis un second. Après quelques pas, la marche devenait de plus en plus facile et enfin normale. Cependant, après avoir fait un kilomètre, le malade était las et devait se reposer ».

Telles sont les manifestations les plus communes de la myotonie ; mais lorsqu'on a soin de la rechercher muscle par muscle, en les faisant contracter fortement contre une résistance, il n'est pas rare d'observer la myotonie au niveau de quelques groupes musculaires où elle existe sans que le malade en ait conscience (biceps et triceps, obs. I, long supinateur, obs. II).

Modalités particulières de la myotonie. — Dans un cas de myotonie avec atrophie musculaire très discrète, Jaquet a insisté sur la contraction synergique des antagonistes à l'occasion de la plupart des mouvements et l'a considérée comme la preuve d'un trouble de l'innervation centrale ; il semble bien plus légitime d'admettre avec Brissaud et Bauer qui ont retrouvé ce phénomène chez un thomsénien, qu'il est en rapport soit avec la distension passive des antagonistes, soit avec leur contraction passagère lors du mouvement, suffisant à provoquer la myotonie au niveau de muscles prédisposés.

L'aptitude à la myotonie est bien moins intense dans la maladie de Steinert que dans la maladie de Thomsen, aussi la myotonie synergique des antagonistes y apparaît-elle comme exceptionnelle ; nous ne l'avons observée chez aucun de nos malades.

De même, on ne constate pas dans la myotonie atrophique, la réponse myotonique des réflexes tendineux ou cutanés signalée dans la maladie de Thomsen par Souques et par Rebierre. La diffusion de la myotonie d'un muscle aux groupes musculaires voisins a été notée par Rebierre chez une famille de myotoniques ; l'observation de Folly semble être le seul cas de maladie de Steinert où cette diffusion ait été observée.

II. LA MYOTONIE MÉCANIQUE ET L'EXCITABILITÉ MÉCANIQUE DES MUSCLES.

Aucune question n'est plus embrouillée que celle de l'excitabilité mécanique du muscle, car l'accord n'est même pas fait sur la signification des termes employés : c'est ainsi que la contraction idio-musculaire ne désigne pour Schiff et pour Curschmann que la réaction locale du muscle au point percuté, alors que pour d'autres auteurs, elle désigne sa contraction générale.

On admet habituellement que dans la maladie de Thomsen l'hyperexcitabilité mécanique des muscles est très accentuée ; d'après la description de Huet, les percussions légères provoquent la contraction tonique du faisceau musculaire touché, sous la forme d'une dépression, d'un sillon ou d'un bourrelet ; lorsque la percussion est plus forte, le muscle tout entier entre en contraction.

Dans les myopathies, on considère depuis les travaux d'Erb, Betcherew, Déjerine et surtout ceux de Babinski et Jarkowski, que l'abolition de la contraction idio-musculaire est un symptôme capital qui peut servir à différencier ces affections des névrites et des poliomyélites, où l'excita-

bilité musculaire est conservée ou même exagérée (1) ; l'abolition s'observe dans de nombreux groupes musculaires, même dans ceux qui ont conservé leur excitabilité volitionnelle et électrique (Babinski et Jarkowski). D'après Sicard, on pourrait objectiver précocement la diminution de l'excitabilité du muscle par l'épreuve de la bande d'Es-march ; elle disparaît en effet très vite chez les myopathiques alors qu'au bout de 20 minutes, elle persiste chez les gens normaux.

Les données classiques sont exactes dans l'ensemble, mais elles doivent être corrigées sur quelques points. Comme Bourguignon l'a montré (recherches inédites), l'expression d'hyperexcitabilité musculaire dans la myotonie n'est pas exacte ; en effet, la contraction musculaire générale des sujets normaux est aussi intense, lorsqu'on a soin de percuter le muscle au point moteur. Nous ajouterons qu'il nous a semblé qu'au stade initial de l'atteinte musculaire, la contraction générale s'obtenait même à distance du point moteur et sur presque toute l'étendue du muscle (obs. III).

De même, l'abolition de l'excitabilité idio-musculaire dans les myopathies n'est pas absolue ; nous observons depuis plusieurs mois un malade de 47 ans qui présente depuis 1918, une atrophie myopathique prédominant sur les muscles de la langue, les pectoraux, les biceps et les triceps, les muscles de la ceinture pelvienne et les quadriceps ; on obtient chez lui, la contraction musculaire générale au niveau des muscles les plus atrophiés même à distance de leur point moteur.

Abordons maintenant l'étude de la contractilité mécanique dans la myotonie atrophique : n'ayant pas suivi nos malades pendant plus de 18 mois, il nous est difficile de donner des conclusions fermes, car nous n'avons pas vu assez de

(1) Dufour a montré que l'excitabilité idio-musculaire pouvait être abolie dans les polynévrites.



FIG. 4. — Attitude du pouce après percussion de la base de l'éminence thénar (myotonie mécanique).

muscles s'atrophier ; néanmoins, en recoupant nos constatations il nous semble possible de synthétiser ainsi les états successifs des muscles :

Dans un premier stade, on pourrait observer une augmentation de la zone où l'on provoque habituellement la contraction générale du muscle, mais celle-ci resterait vive ainsi que la décontraction ; dans un deuxième stade, la décontraction deviendrait lente, la myotonie mécanique ayant fait son apparition ; plus tard, on n'obtiendrait la contraction myotonique générale qu'au point moteur ; à distance, on observerait seulement la formation de bourrelets ou de godets s'effaçant lentement et qui traduiraient la myotonie de certaines fibres ; enfin, la myotonie générale disparaîtrait, puis les myotonies partielles et au dernier degré, le muscle atrophie perdrait toute excitabilité (1).

Cette succession ne peut être considérée que comme un

(1) La percussion au marteau est un procédé d'examen grossier qui ne permet pas d'apprécier facilement la lenteur de la contraction ; c'est pourquoi nous n'en avons pas fait mention dans cette description ; pour une étude précise, l'excitation électrique du muscle combinée à l'enregistrement graphique est indispensable. Les tracés publiés par Bourguignon montrent bien les variations de forme de la contraction au cours des états successifs des muscles.

simple schéma et l'on sait d'ailleurs depuis les recherches de Bourguignon, à quel point le muscle malade est hétérogène et souvent sur un même muscle, on trouve côte à côte, des faisceaux vifs et des faisceaux à relâchement lent.

Quant à l'excitabilité des muscles indemnes, elle ne nous a semblé en général ni diminuée, ni augmentée.

III. LA MYOTONIE ÉLECTRIQUE ET LES MODIFICATIONS DE LA CHRONAXIE.

C'est à Erb que revient le mérite d'avoir fait la synthèse des découvertes partielles de Seeligmüller, Bernhardt, Vigouroux et d'avoir décrit l'ensemble des modifications électriques qui portent maintenant le nom de réaction myotonique. Les travaux de Huet, de Jensen, de Pansini ont précisé par la suite certains des caractères de la réaction.

Le syndrome de la réaction myotonique tel qu'on le décrivait il y a 20 ans, a beaucoup perdu de son intérêt depuis les remarquables recherches de Huet et Bourguignon sur la réaction galvanotonique et celles de Bourguignon sur la signification de la chronaxie. Nous négligerons de parti-pris tout ce qui n'a plus qu'une importance relative, — on trouvera un exposé complet du syndrome dans les articles de Babonneix —, et nous limiterons notre étude à quelques points particuliers.

Il importe d'abord de préciser ce qu'est la réaction galvanotonique ; lorsqu'on excite un muscle par un courant continu de faible intensité, on observe deux secousses à la fermeture et à l'ouverture du circuit, la première étant la plus forte ; entre les deux, le muscle est au repos complet. Si l'on augmente l'intensité du courant, les deux secousses d'ouverture et de fermeture persistent, mais dans leur intervalle, le muscle ne se relâche pas complètement : c'est la contraction galvanotonique ou galvanotonus de Huet et Bourguignon ; l'expression est préférable à celle de tétanos galvanique (Remak), car le véritable tétanos est produit par

une série d'excitations et non comme dans ce cas, par une seule (Bourguignon). On distingue deux types de galvanotonus suivant que le muscle se relâche à l'ouverture du courant (contraction galvanotonique non durable) ou que sa contraction se maintient après (contraction galvanotonique durable).

La contraction galvanotonique durable ne s'observe que dans la maladie de Thomsen et les myopathies où les recherches de Bourguignon, Huet et Laugier ont montré sa constance ; dans les deux cas, elle disparaît par la répétition de l'excitation et reparait après un repos suffisant, mais elle diffère par quelques caractères ; nous ne rappellerons que les plus importants :

Il n'y a pas dans la myopathie de différence aussi marquée de la contraction aux deux pôles que dans la maladie de Thomsen, et son début est brusque, quel que soit le signe de l'électrode différenciée.

Il faut en général des intensités plus fortes pour l'obtenir dans la myopathie que dans la maladie de Thomsen.

Elle est permanente et diffuse dans la maladie de Thomsen, elle est transitoire et localisée dans les myopathies.

La contraction galvanotonique non durable ne s'observe pas dans la maladie de Thomsen, mais on la rencontre dans les myopathies et surtout dans la dégénérescence wallérienne ; cette communauté est très importante, car elle explique, par une erreur d'interprétation facile à commettre, beaucoup des soi-disant réactions de dégénérescence signalées jadis chez les myopathiques et dans la myotonie atrophique (1).

En découvrant que les myopathiques présentaient le galvanotonus durable comme les thomséniens et le galvanotonus non durable comme dans la dégénérescence wallérienne, Bourguignon a montré que « les modifications de la forme

(1) Cependant Ludo Van Bogaert a trouvé en étudiant 18 myopathiques, 4 fois une réaction de dégénérescence partielle et dans un cas, une réaction de dégénérescence totale.

de la contraction sont les mêmes dans toutes ces affections et qu'elles traduisent un même complexus anatomo-physiologique » ; ses recherches sur la chronaxie n'ont fait que confirmer ce point.

La chronaxie a en effet qu'une signification physiologique et non une signification anatomique ; il n'y a donc pas une chronaxie spéciale à la maladie de Thomsen, aux myopathies ou à la réaction de dégénérescence ; on ne peut classer les chronaxies que par rapport à la forme de la contraction et non par rapport à la maladie, cause des modifications de la forme. Nous reproduisons, d'après Bourguignon, le tableau des variations comparées de la chronaxie et des contractions musculaires :

Contraction restée vive dans tous ses éléments :

Du tiers de la chronaxie normale à 10 fois la chronaxie normale.

Ralentissement de la décontraction :

De 10 à 15 fois la chronaxie normale.

Galvanotonus à début brusque :

De 15 fois la chronaxie normale à 9 σ .

Galvanotonus à début lent :

De 9 σ à 20 σ .

Contraction lente sans galvanotonus et contraction myotonique :

De 16 σ à 70 σ .

Bourguignon a montré également que la chronaxie restait presque toujours normale ou subnormale au niveau des nerfs ; au point moteur, la chronaxie obtenue est une moyenne entre celle des fibres les plus malades et celle des fibres les moins touchées ou intactes (on obtient la première par excitation longitudinale, la seconde par excitation par le nerf) ; en effet, alors que le muscle sain est homogène, le muscle malade ne l'est plus et, tant qu'il n'est pas complètement dégénéré, présente des fibres ayant au moins

deux ordres de chronaxie (principe de l'hétérogénéité du muscle malade de Bourguignon).

Le rapprochement que les remarquables recherches de Bourguignon permettent de faire entre la maladie de Thomsen et les myopathies au point de vue électrophysiologique, trouve une éclatante confirmation au point de vue clinique dans l'existence des myotonies atrophiques.

CHAPITRE IV

LES TROUBLES ENDOCRINIENS

I. LES TROUBLES ENDOCRINIENS DANS LA MYOTONIE ATROPHIQUE.

Dans son travail de 1909, et c'est ce qui le rend supérieur à celui de Batten et Gibb, Steinert a eu le mérite d'attirer l'attention sur la fréquence de certains symptômes tels que la calvitie, l'atrophie des testicules, le goître. Curschmann a complété plus tard la description de ces symptômes dystrophiques qui donnent à la maladie un aspect tout à fait spécial (1).

Troubles des phanères. — La calvitie précoce est un des symptômes habituels de la myotonie atrophique et Steinert l'avait observée chez 5 malades sur 6. Elle se présente comme une calvitie fronto-pariétale, épargnant parfois quelques touffes de cheveux comme dans notre observation I ; il est plus rare d'observer une calvitie généralisée. Chez la femme, la chute des cheveux, toujours moins importante que chez l'homme, est rarement signalée.

Les autres groupes pileux sont souvent touchés, surtout les poils de la région génitale ; chez le malade de Niekau, ils avaient perdu leurs boucles et suivant l'expression de cet auteur, étaient comme « peignés ».

(1) En raison de son importance, nous consacrerons à la cataracte un chapitre spécial.

Des altérations onguéales ne paraissent pas avoir été observées.

L'état de la dentition n'a guère été étudié, à tort à notre avis ; un seul de nos malades avait une dentition relativement satisfaisante. Chez deux d'entre eux, la chute des dents fut même le premier symptôme, survenant à 8 ans (obs. III) et à 15 ans (obs. V) ; dans l'observation I, elle s'était produite à 21 ans alors que la cataracte existait déjà, dans l'observation II à 25 ans, plusieurs années après l'apparition des symptômes myotoniques.

Des troubles des phanères, nous rapprocherons ceux de la peau dont l'état séborrhéique signalé par Steinert se retrouve chez notre malade I ; Niekau et quelques autres auteurs ont décrit des modifications cutanées se rapprochant de la sclérodermie.

Troubles génitaux. — Signalée d'abord par Gaupp et par Fűrnohr, l'atrophie testiculaire a été notée par Steinert chez 4 de ses 6 malades ; nous ne l'avons observée personnellement qu'une fois chez nos 5 malades hommes, mais cette proportion doit être au-dessous de la moyenne. Lorsque le début de l'affection a lieu après la puberté, les testicules s'atrophient peu à peu et les malades jusqu'alors normaux deviennent frigides. La frigidité n'est pas une règle absolue : elle manque dans notre observation V où les testicules ne dépassent guère le double du volume de la tête des épидидymes. Le caractère infantile des organes génitaux accompagne parfois l'atrophie testiculaire : les dimensions de la verge sont nettement réduites chez notre malade V.

Les troubles génitaux sont bien moins importants chez la femme que chez l'homme ; habituellement, les règles restent normales ; l'utérus de la malade de Jermulowicz était en hypoplasie.

Corps thyroïde. — Son état est variable. Le goître est fréquent (Gaupp, Bernhardt, Steinert, Ardisson et Mayet) ;

la maladie de Basedow semble exceptionnelle, le malade de Barré, Folly et Metzger avait bien un petit goître et une forte augmentation du métabolisme basal, mais son pouls était ralenti. Dans d'autres cas, le corps thyroïde est très réduit de volume (Antona).

Hypophyse. — Certains malades comme celui de Niekau ont un prognathisme notable, mais l'acromégalie et le syndrome de Babinski-Frölich ne paraissent pas avoir été observés. Dans un cas de Keschner et Finesilver, la radiographie montrait une grosse calcification intrasellaire. En général, d'après nos constatations et celles d'autres auteurs, la selle turcique est plutôt petite et tend à se fermer.

Pinéale. — Nous signalerons que dans les quatre cas où nous l'avons recherchée, nous avons trouvé une calcification de la pinéale. Ce symptôme n'a pas une grande signification en raison de la fréquence de pareilles calcifications chez des sujets normaux ; en effet, si Timme n'évalue leur pourcentage qu'à 2 %, Vastine et Kinney, au contraire, les ont observées 163 fois chez 288 malades atteints de tumeur cérébrale du service de Cushing (soit 60 % environ) et Léri et Layani dans 27 cas sur 103 radiographies prises au hasard.

Etat dystrophique général. — On remarque souvent dans la maladie de Steinert un amaigrissement accentué ; dans certains cas, la misère où tombent les malades rendus incapables de travailler par les progrès de la maladie suffit à l'expliquer (obs. II et V), mais dans d'autres, il est très probablement d'origine endocrinienne (obs. I et III). L'amaigrissement peut s'accompagner d'une anémie intense, mais celle-ci n'est pas la règle et la polyglobulie a même été rencontrée (Rohrer, Naegeli, Barkman). Les modifications de la formule leucocytaire ne sont pas plus caractéristiques ; à côté de pourcentages normaux, on trouve notées : la lymphocytose (Scharnke et Full, Antona), l'éosinophilie (Hauptmann, Rülff) ou l'absence d'éosinophiles.

Métabolisme basal. — Sa recherche n'a pas grand intérêt car il peut être augmenté (Barré, Folly et Metzger, Birkley), normal (Keschner et Finesilver) ou diminué (Barré et Metzger, Faure-Beaulieu, Achard, Birkley, etc.). Chez nos malades, nous avons trouvé des chiffres aussi variables : — 3 (obs. I), + 15 (obs. II), — 2 (obs. III), — 10 (obs. IV). Chez le cinquième, le métabolisme basal déterminé auparavant par Rathery, Mollaret et Waitz, était de — 12 pour 100.

Malgré leur importance habituelle, les troubles endocriniens ne sont pas absolument constants dans la maladie de Steinert : notre malade VI n'en a pas présenté jusqu'à sa mort en dehors d'un amaigrissement notable, notre malade IV n'a qu'une cataracte.

Suivant le plan que nous avons adopté, nous allons rechercher si les troubles endocriniens existent aussi dans les myopathies banales et dans les syndromes myotoniques.

II. LES GLANDES ENDOCRINES DANS LES MYOPATHIES BANALES.

Les rapports d'Oppenheim et de Spiller, la communication de Claude au Congrès International de Médecine de Londres, en 1913, ont attiré l'attention sur les rapports possibles des myopathies et des glandes à sécrétion interne que des observations isolées avaient déjà soulignées. La question a été reprise depuis par de nombreux chercheurs, mais ce sont surtout les auteurs américains qui l'ont fait progresser en apportant une série de faits concluants. Ceux-ci, en effet, doivent être seuls retenus, aussi négligerons-nous de parti-pris l'exposé d'une série de recherches fort intéressantes certes, mais qui demandent encore confirmation :

1° Celui des lésions anatomiques des glandes endocrines dans les myopathies banales ; Nolan Lewis les a étudiées, elles n'ont rien de bien caractéristique.

2°) Celui des résultats des réactions d'Abderhalden faites avec des extraits glandulaires chez un certain nombre de myopathiques par Parhon et ses élèves et par Mac Couch et Ludlum ; sans discuter le principe même de la méthode, les réactions positives obtenues par Mac Couch et Ludlum, dans certaines atrophies musculaires certainement indépendantes de toute lésion endocrinienne, montrent bien que sa valeur est fort discutable.

3°) Celui des effets heureux de l'opothérapie signalés par quelques auteurs, parmi lesquels il faut citer surtout Léopold Lévi et H. de Rothschild, Parhon et Mlle Parhon, Bacaloglu et Scriban ; les résultats nuls infiniment plus nombreux, permettent de penser que l'amélioration obtenue ne relève pas de la thérapeutique endocrinienne.

Nous attacherons beaucoup plus d'importance aux observations où des signes cliniques nets démontrent à coup sûr, l'atteinte endocrinienne.

Symptômes thyroïdiens. — Le myxœdème a été signalé dans la paralysie pseudo-hypertrophique par Schlesinger, par Rosenfeld et par Falta; Maiweg Helmut chez un enfant de 6 ans, a observé des signes nets d'hypoplasie thyroïdienne ; la présence d'un goître n'est pas absolument exceptionnelle et Von Werdt en a rapporté un exemple. La maladie de Basedow coexistait avec la myopathie dans les faits de Liebers, de Dufour et Chazal et dans ce dernier cas, le malade atteint de forme scapulo-humérale présentait en même temps un rhumatisme déformant.

Symptômes hypophysaires. — L'association de dystrophie musculaire progressive et de syndrome adiposo-génital (type Babinski-Frölich) ne semble pas très rare ; elle existait dans les observations de Förster, de Von Dziembowski, de Brock et Kay (cas 1) et de Patten ; Lewin, sur une série de 39 cas de paralysie pseudo-hypertrophique l'aurait rencontré 4 fois ; elle est aussi notée dans une observation de Ludlum et Mac Couch, mais chez leur malade

agée de 35 ans seulement, l'existence d'une cataracte bilatérale permet de supposer qu'il s'agissait en réalité d'une myotonie atrophique sans myotonie type Gurschmann et la topographie de l'atrophie musculaire ne contredit pas cette hypothèse. L'acromégalie a été rencontrée chez les myopathiques par Bregman et par Eulenburg, par Sanz, par Janney, Goodhart et Isaacson (obs. 9 de leur mémoire). Claude a rapporté un cas d'acromégalie fruste dans un cas d'atrophie musculaire complexe tenant à la fois des myopathies et de l'atrophie Charcot-Marie-Tooth.

Enfin, Clarke et Atwood ont trouvé chez un myopathique un enchondrome de l'hypophyse.

Symptômes testiculaires. — L'atrophie testiculaire a été observée par Heuyer et Semelaigne chez un myopathique de 12 ans présentant des malformations nombreuses et un Bordet-Wassermann positif dans le sang. Sterling a publié l'observation d'un myopathique chez qui l'atrophie testiculaire coexistait avec des altérations lipodystrophiques généralisées. Enfin, Verger et Piéchaud ont rapporté celle d'un myopathique de 44 ans chez qui une atrophie testiculaire double évoluait depuis huit ans parallèlement à l'atrophie musculaire.

Symptômes surrénaux. — Sans insister ici sur les troubles du métabolisme des glucides ou des lipides que Mac Crudden et Sargent, Parhon et Mlle Parhon tendent à rapporter en partie à l'insuffisance surrénale et que nous étudierons dans un chapitre suivant, nous rappellerons que Rives a décrit un cas de maladie d'Addison chez un myopathique.

Symptômes pinéaux. — La calcification de la pinéale a été rencontrée deux fois sur neuf myopathiques par Janney, Goodhart et Isaacson ; le fait peut paraître banal, étant donné l'existence de pareilles concrétions chez les sujets normaux ; cependant Walter Timme a rapporté l'observation d'une famille de myopathiques où la dystrophie du

type juvénile d'Erb avait atteint 14 personnes sur 33; Timme a pu examiner 5 des 7 myopathiques vivants ; 4 d'entre eux présentaient des concrétions nettes de la pinéale; chez le 5^e, la selle turcique était manifestement élargie ; les malades n'avaient aucun des signes qui paraissent appartenir en propre aux altérations de la glande pinéale ; toutefois, une pareille proportion chez des sujets jeunes (sur les 4 malades, 3 n'avaient pas atteint 24 ans) peut difficilement s'expliquer par une pure coïncidence, puisque sur 150 radiographies prises au hasard et faites dans les mêmes conditions, Timme n'a constaté que trois fois des calcifications de la glande (1).

Autres symptômes endocriniens. — D'autres constatations sont tout à fait exceptionnelles : hypertrophie mammaire avec hypersécrétion lactée sans infantilisme, ni atrophie testiculaire (Lion et Gasne), hypertrophie de toutes les glandes salivaires (Schönborn) ou des parotides seules (Clarke), syndrome de Mikulicz (Spiller).

Syndromes endocriniens complexes. — Ils ont été notés dans un certain nombre d'observations : syndromes thyrohypophysaire (Millian et Lelong, Duquesne), surrénostesticulaire (Lhermitte, de Massary et Dupont), etc...

Ludo Van Bogaert a rapporté l'observation d'un homme de 27 ans qui présentait, en même temps qu'un syndrome thyro-surrénal, une amyotrophie distale se rapprochant beaucoup, par sa distribution et par les caractères de l'excitabilité des muscles à la percussion, de la maladie de Steinert.

III. LES GLANDES ENDOCRINES DANS LES SYNDROMES MYOTONIQUES.

Les troubles endocriniens sont beaucoup plus rares dans ces états que dans les myopathies. En 1907, Pansini, dans

(1) Nous avons vu que d'autres auteurs en trouvent une proportion bien plus forte.

sa monographie classique sur la maladie de Thomsen, signalait seulement que certains des malades d'Erb avaient une puberté retardée et que Gaupp aurait observé un cas de myotonie partielle chez un infantile (1). Parchorsky a rapporté un cas de maladie de Thomsen associée à l'épilepsie et au myxœdème. Le troisième malade du mémoire de Brock et Kay, âgé de 23 ans présentait dès phénomènes myotoniques, une atrophie testiculaire et des signes neis de myxœdème : malgré l'absence d'atrophie au moment de l'examen, il est possible qu'il s'agissait dans ce cas d'une myotonie atrophique au début car le père du malade, âgé de 48 ans seulement, avait une cataracte bilatérale ; quoiqu'il en soit, le traitement thyroïdien n'eut aucune action sur la myotonie. Chatagnon, Tcherniakowski et Trelles, ont trouvé chez un myotonique avec équivalents comitiaux, une atrophie testiculaire, de l'asthénie extrême et un aspect légèrement acromégaloïde.

Nous rappellerons enfin la possibilité de l'association de phénomènes de myotonie et de tétanie; Orzechowski, en 1909, à propos de deux observations personnelles, en retrouvait 21 cas dans la littérature ; dans certains cas, comme dans celui de Schultze, la question d'une origine parathyroïdienne ne se pose pas, puisque les deux ordres de symptômes étaient apparus après une affection gastrique grave ; dans d'autres, elle est plus vraisemblable : l'observation la plus intéressante est celle de Hoffmann qui vit survenir la myotonie et la tétanie après extirpation d'un goître. Nous aurons d'ailleurs à discuter la valeur de cette observation en étudiant, à propos de la pathogénie, le rôle de l'insuffisance parathyroïdienne incriminée en 1904 par Lundborg et que Faure Beaulieu a invoqué récemment.

En résumé, les symptômes endocriniens sont rares dans les myotonies et plus fréquents dans les myopathies ; ils

(1) Le malade de Gaupp présentait d'ailleurs très probablement une myotonie atrophique et non une maladie de Thomsen.

sont cependant loin d'y être observés avec la même constance que dans la maladie de Steinert et nous avons vu que dans un certain nombre de cas, le diagnostic de forme fruste de myotonie atrophique pouvait être discuté ; mais les faits que nous avons groupés démontrent qu'il n'y a, à ce point de vue, entre la maladie de Steinert d'une part, les myotonies et les myopathies de l'autre, qu'une différence de degré et non une différence de nature.

CHAPITRE V

LA CATARACTE DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE

I. CARACTÈRES DE LA CATARACTE.

Parmi les manifestations dystrophiques qui accompagnent si souvent la myotonie atrophique, il faut faire une place à part à la cataracte signalée pour la première fois en 1911 par J. Godwin Greenfield. Nous avons vu en effet, lorsque nous avons étudié l'étiologie de la maladie de Steinert, l'importance de la cataracte dans l'hérédité ; nous rappellerons brièvement qu'il ressort des études de Greenfield, Hamilton, Fearnside, Fleicher, Curschmann, Vogt, Lüssi, etc..., que la cataracte sénile s'observe souvent dans une première génération, la cataracte précoce dans celle des parents des malades et que dans la génération où la maladie atteint son plein développement, la cataracte et la myotonie atrophique s'observent soit simultanément, soit isolément.

La fréquence de la cataracte dans la myotonie atrophique est difficile à évaluer ; en 1915, Hoffmann la fixait à 10 % des cas, Curschmann à 30 % en 1921. En réalité, on trouve bien plus souvent la cataracte lorsqu'à sa recherche à l'ophtalmoscope ou en chambre noire, on substitue l'exa-

men à la lampe à fente ; dans ces conditions, on constate presque toujours, et Adie l'a bien fait remarquer, des modifications cristalliniennes.

L'étude de nos observations confirme la grande fréquence de la cataracte ; son développement a nécessité l'ablation des cristallins chez deux de nos malades (obs. I (1) et V) ; le cristallin est en apparence normal chez deux autres (obs. II et IV) et cependant la lampe à fente a révélé des altérations cristalliniennes absolument caractéristiques ; chez le malade de l'observation III, les opacités cristalliniennes sont discrètes et peu typiques, mais il ne présente qu'une myotonie atrophique au début ; l'état du malade de l'observation VI a rendu impossible l'examen à la lampe à fente, il n'avait pas de cataracte apparente.

Il ne faudrait cependant pas exagérer la fréquence de la cataracte, car si la lampe à fente est précieuse pour dépister ses premiers stades, elle montre des opacités cristalliniennes chez beaucoup de sujets normaux. Il est donc indispensable de bien connaître le type spécial de la cataracte de la myotonie atrophique, tel qu'il résulte des descriptions de Fleischer et d'Alfred Vogt.

D'après Fleischer, cette cataracte débute assez régulièrement par un trouble du pôle postérieur du cristallin, d'où partent des rayons à disposition stellaire qui se terminent en pointe vers l'équateur ; il en résulte un trouble étoilé de la corticale postérieure ; la zone intermédiaire du cristallin renferme de fines opacités ponctiformes.

Vogt décrit dans le cristallin des points blancs et des corps colorés ; les points blancs sont de dimensions variables, quelques-uns atteignent 50 μ , la majorité sont beaucoup plus petits ; certains ont une forme anguleuse, d'autres apparaissent sous forme de poussières légèrement brillantes ; à leur périphérie, on observe toujours un trouble

(1) Le père de ce malade a présenté une cataracte précoce sans trouble musculaires, opérée au même âge que celle de son fils.

poussiéreux diffus et fin. Les points colorés frappent par leurs vives couleurs, ils sont verts ou rouges, rarement jaunes ou bleus ; au fort grossissement, ils présentent de petites facettes ; d'après Vogt, les corps colorés seraient formés par de la cholestérine et leur coloration serait en rapport avec des phénomènes de dispersion. La répartition des points blancs et des cristaux colorés n'est pas uniforme ; de l'axe vers la périphérie, leur nombre ne varie guère mais d'avant en arrière, on ne les observe que dans les couches corticales du cristallin, le noyau restant indemne ; encore faut-il ajouter que, dans la majorité des cas, la zone immédiatement sous capsulaire de la corticale antérieure ou postérieure n'en contient pas.

On a souvent écrit que Vogt considérait les corps colorés comme pathognomoniques de cette cataracte ; en réalité, il les a observés à l'état isolé dans des cristallins normaux ; d'autre part, il insiste sur ce fait que les points blancs, les tablettes cristallines de cholestérine et l'ombre poussiéreuse diffuse se rencontrent aussi dans d'autres formes de cataracte (1) ; ce qui caractériserait plutôt pour lui celle de la maladie de Steinert, c'est la réunion et la multiplicité de ces éléments.

Les descriptions de Fleischer et de Vogt diffèrent donc par plusieurs points dont le plus important est la topographie des opacités ponctiformes ; alors que Fleischer les a observées dans tout le cristallin, Vogt ne les a vues que dans la corticale, mais il précise qu'il n'a étudié que des cataractes immatures. Nous avons pu confirmer la réalité de la description de Fleischer, car chez nos malades II et IV, les corps colorés et les points blancs existaient dans tout le cristallin, même dans le noyau, où ils étaient cependant moins nombreux qu'à la périphérie.

(1) Notre collègue Hudelo vient d'observer des corps verts et des points blancs chez un malade atteint d'irido-cyclite et ne présentant ni histoire familiale, ni symptômes de myotonie atrophique.

Il semble d'ailleurs que l'on ne doive pas opposer complètement l'un à l'autre les types décrits par Fleischer et par Vogt ; en effet, les malades de Lüssi, Isakowitz présentaient simultanément les deux ordres d'altérations ; Heine a constaté dans un cas de myotonie atrophique héréditaire, une cataracte type Vogt chez la mère et une cataracte type Fleischer chez le fils. Il est très possible, comme Gifford, Bennet et Fairchild l'ont soutenu, que le type Vogt représente le stade précoce de la cataracte, et le type Fleischer un stade plus avancé par opacification croissante des fibres le long des sutures.

De toute façon, la cataracte de la myotonie atrophique reste distincte de la cataracte sénile banale ; elle n'en a pas l'aspect lamellaire auquel s'oppose sa ponctuation ; cependant Gifford, Bennet et Fairchild ont observé dans un cas typique de myotonie atrophique une cataracte mixte ponctuée en arrière et lamellaire en avant, et Paton a noté chez un de ses malades une couronne d'opacités granuleuses avec des stries périphériques comme on en voit dans la cataracte sénile.

Lorsque la cataracte s'accroît, les détails de l'image cristallinienne s'estompent dans les opacités diffuses. D'après Foix et Lagrange, l'évolution serait si lente que l'opacité complète ne serait pour ainsi dire jamais atteinte. Cette opinion est manifestement erronée, car il suffit de dépouiller quelques observations pour apprécier la fréquence des cas où l'opération a été nécessaire ; d'autre part, la cataracte peut se développer assez rapidement ; chez notre malade II, l'acuité visuelle est tombée en un an de 10/10 à 5/10 sans qu'aucune lésion oculaire autre que la cataracte puisse expliquer la baisse de la vision.

Les résultats opératoires, satisfaisants dans certains cas et de l'ordre de ce qu'on observe après extirpation des cataractes banales, ne sont pourtant pas toujours excellents ; dans la famille étudiée par Hamilton, l'acuité visuelle n'a guère été améliorée.

II. RAPPORTS DE LA CATARACTE DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE ET DES AUTRES CATARACTES.

Ils sont très intéressants à préciser pour une double raison : d'abord, parce que Curschmann considère que la cataracte précoce familiale survenant chez des malades atteints de dystrophie musculaire est pathognomonique de la myotonie atrophique ; ensuite parce que cette cataracte a été rapproché de celle de la tétanie et qu'il est important de déterminer l'exactitude de ce rapprochement pour préciser la part de l'insuffisance parathyroïdienne dans la maladie de Steinert.

1°) *Myopathie, maladie de Thomsen et cataracte.* — Chez les myopathiques, il est exceptionnel de constater une cataracte. Ludlum et Mac Couch en ont observé une chez une femme de 35 ans atteinte de myopathie avec syndrome adipo-génital, mais la topographie de l'atrophie musculaire laisse supposer qu'il s'agissait d'une maladie de Steinert sans myotonie apparente. Lange a rapporté les observations de 3 enfants d'une même famille qui ont présenté de l'atrophie musculaire à l'âge de un an et une cataracte bilatérale dans leur troisième année ; le diagnostic de Lange est celui d'atrophie Werdnig-Hoffmann mais celui de myopathie, comme Greenfield l'a montré, est aussi vraisemblable. Taylor a trouvé dans un cas de myopathie pseudo-hypertrophique une cataracte semblable à celle de la myotonie atrophique. La cataracte précoce est également très rare dans la maladie de Thomsen et dans les myotonies simples ; Adie et Ironside ont signalé des opacités périphériques bilatérales dans le quadrant inféro-interne des cristallins d'un malade de 62 ans atteint de myotonie à localisations multiples.

Nous avons examiné avec notre collègue Hudelo, les cristallins de dix malades atteints de myopathie banale (1) ;

(1) Nos constatations feront prochainement l'objet d'un mémoire spécial.

chez tous, à la lampe à fente, nous avons trouvé des opacités ponctuées, en nombre plus ou moins considérable ; chez certains, elles étaient disséminées dans tout le cristallin, chez d'autres, corticales ou à prédominance corticale ; aucun d'eux ne présentait de corps colorés. Les aspects que nous avons observés ne sont pas très caractéristiques et peuvent se rencontrer chez des sujets normaux ; nous continuerons à suivre nos malades pour voir si ces aspects correspondent réellement à une cataracte au début. Dans un cas de myotonie sans atrophie musculaire chez un sujet jeune, nous avons vu dans les deux cristallins et surtout dans leurs couches corticales, d'innombrables opacités en poussière avec quelques opacités en tâche de bougie ; rien n'autorise actuellement chez ce malade à porter le diagnostic de myotonie atrophique sans atrophie musculaire.

Quoiqu'il en soit, sans aller jusqu'à la considérer comme pathognomonique de la myotonie atrophique, la cataracte n'en garde pas moins une valeur considérable pour le diagnostic des dystrophies musculaires ; c'est en grande partie grâce à son existence que nous pouvons classer maintenant dans la maladie de Steinert, la famille décrite par Hamilton comme atrophie Charcot-Marie-Tooth.

2°) *Cataractes de la myotonie atrophique et de la tétanie.*
— Les descriptions de la cataracte de la tétanie varient suivant les auteurs ; Fleischer qui l'a étudiée seul ou en collaboration avec Triebenstein, lui reconnaît plusieurs aspects ; dans un des plus caractéristiques, elle débute par un trouble stratifié supranucléaire et aboutit souvent à la formation d'un gros noyau compact. La cataracte de la myotonie atrophique doit donc être séparée de celle de la tétanie et ne peut être interprétée comme un signe de tétanie latente.

Knüsel ayant étudié le cristallin dans trois cas de tétanie post-opératoire, y décrit trois sortes d'éléments morphologiques, poussiéreux, floconneux et cristallins ; dans un cas, il n'y avait que des cristaux de coloration rouge

ou verte, dans un autre, que des flocons et dans le troisième, les trois éléments étaient associés ; leur topographie est la même que dans la myotonie atrophique, et par suite, la cataracte de la tétanie ne se différencie presque pas de la cataracte type Vogt.

Pour Heine, ni la cataracte de la myotonie atrophique, ni celle de la tétanie n'ont un type caractéristique ; la première peut se présenter sous le type Vogt ou sous le type Fleischer, la seconde sous la forme d'un trouble laiteux purement nucléaire ou sous celle d'une ou plusieurs couches d'opacités ponctiformes sous capsulaires.

Enfin Péritz, à propos d'une communication de Maas et Haase, a déclaré que la cataracte de la tétanie était la même que celle de la myotonie atrophique.

De toutes ces descriptions, il paraît bien résulter qu'il y a de grandes analogies entre les deux variétés de cataracte dont nous étudions les rapports, mais faut-il en conclure à une communauté d'origine parathyroïdienne. A notre avis, la question reste entière ; en effet les descriptions précédentes de cataracte tétanique concernent des cas de tétanie post-opératoire où l'opération a supprimé tout ou partie du corps thyroïde ; rien ne prouve que cette cataracte ne soit pas mixte, à la fois d'origine thyroïdienne et parathyroïdienne ; de même, dans la maladie de Steinert, il y a toute une série de troubles dystrophiques qui relèvent d'insuffisances glandulaires variées. D'autre part, et nous aurons l'occasion d'insister à nouveau sur ce point, la cataracte de la myotonie atrophique ne s'accompagne, dans la plupart des cas, ni du syndrome humoral ni des troubles des phanères que l'on rencontre si souvent dans la tétanie. Enfin, la cataracte précoce n'est pas spéciale à la tétanie et à la maladie de Steinert ; pour rester dans le domaine des affections nerveuses et endocriniennes (1), nous rappellerons

(1) C'est à dessein que nous ne mentionnons pas celle de l'idiotie mongoloïde, car elle paraît être assez particulière. Celle de la sclérodermie est indiscutablement du type endocrinien.

qu'on l'a signalée dans la myotonie congénitale ou maladie d'Oppenheim (Altschul), dans la maladie de Friedreich (Mollaret), dans l'hémiplégie cérébrale infantile (Babonneix). Si ces constatations sont exceptionnelles, il y a une autre affection où la cataracte n'est pas rare; c'est la sclérodermie (Bezançon et Guillaïn, — Guillaïn, Alajouanine et Marquézy, — Sézary, Favory et Mamou, etc...) ; or son origine parathyroïdienne est loin d'être évidente.

Il nous paraît donc juste, en l'état actuel de la question, de ne considérer la cataracte de la myotonie atrophique que comme une cataracte du type endocrinien, sans chercher à préciser davantage son origine aux dépens de telle ou telle insuffisance glandulaire déterminée.

CHAPITRE VI

LE CŒUR DANS LA MYOTONIE ATROPHIQUE

L'étude systématique du cœur avec les techniques modernes d'examen, reste encore à faire dans la myotonie atrophique ; a priori, l'atteinte du myocarde par le processus myopathique n'apparaît pas impossible, car une série de recherches que nous résumerons rapidement, ont montré que le cœur n'était pas toujours indemne dans les myopathies et dans la maladie de Thomsen.

I, LE CŒUR DANS LES MYOPATHIES.

Dans certaines observations de myopathiques jeunes, on a signalé soit une hypertrophie du cœur (Vires et Anglada), soit des signes de défaillance myocardique (Laignel-Lavastine, Goetz, Brock et Kay, Globus). Anatomiquement, la constatation de plaques de myocardite fibreuse n'est pas exceptionnelle et Haushalter, Goodhart et Globus, Sachs et Brook, Bunting en ont rapporté des exemples; dans le cas de ce dernier auteur, il existait aussi des altérations des fibres myocardiques tout à fait comparables à celles des muscles volontaires, lésions que Marinesco avait déjà décrites dans un cas de paralysie pseudo hypertrophique.

De telles constatations n'ont de signification que chez des sujets jeunes qui ne présentent pas d'altérations rénales : c'est ainsi qu'il n'y a pas à retenir les lésions myocardi-ques signalées par Nolan Lewis chez un myopathique de 78 ans, qui avait une néphrite chronique grave avec pyélite bilatérale.

La pression artérielle est basse chez les myopathiques, comme Guillaïn l'a constaté en 1901 ; de l'étude de 6 malades, il a conclu que l'hypotension était indépendante de la vie sédative des malades, de la tuberculose si fréquente chez eux et de lésions grossières du cœur ; en l'absence de tout signe d'insuffisance cardiaque, il n'a pas osé affirmer l'existence d'altérations myopathiques des fibres myocardi-ques et s'est demandé si les lésions vasculaires périphériques ou les troubles de l'innervation sympathique n'étaient pas la cause de l'hypotension. En 1918, Sonia Grimboïne a confirmé la présence de l'hypotension chez les myopathiques, la trouvant dans 6 cas sur 9 et sans proportion avec l'importance de l'atteinte musculaire générale.

II. LE CŒUR DANS LA MALADIE DE THOMSEN.

Rybalkine, le premier, a signalé l'hypertrophie du cœur chez un thomsénien ; son malade étant asthmatique, il mit la lésion cardiaque sous la dépendance de l'asthme qu'il attribua à une myotonie du diaphragme (*asthma myotonicum*). L'hypertrophie du cœur existait aussi chez le second malade de Nikonoff.

Ces deux observations ne sont guère concluantes en raison de l'âge des malades, celle de S. Maggiore est plus démonstrative ; cet auteur a publié l'histoire clinique d'un thomsénien de 8 ans qui présentait une hypertrophie du cœur avec hypertension et tachycardie ; les fonctions rénales étaient normales, la diurèse d'un litre par jour, les urines sans albumine, ni cylindres.

La pression artérielle des thomséniens n'a pas été très étudiée ; elle était élevée chez deux malades de Guillaïn.

Enfin les tracés électrocardiographiques et les polygrammes recueillis par Souques et Routier, dans deux cas, étaient absolument normaux.

III. LE CŒUR DANS LA MALADIE DE STEINERT.

L'existence de lésions grossières du cœur n'a jamais été signalée ; l'état du cœur était macroscopiquement normal dans toutes les autopsies publiées, sauf dans celle de Steinert où il y avait une atrophie jaune du myocarde, avec dilatation cardiaque et insuffisance tricuspидienne fonctionnelle ; son malade était d'ailleurs mort de tuberculose pulmonaire. Le cœur du malade de notre observation VI avait un ventricule gauche hypertrophié, mais l'hypertrophie était explicable par les lésions diffuses d'artérite. L'examen histologique du myocarde n'a été pratiqué dans aucun cas.

Curschmann, Niekau, Naegeli ont beaucoup insisté sur la fréquence de l'hypotension qui, sans être constante, reste la règle ; nous ne discuterons pas ici ses diverses pathogénies : myocardique, endocrinienne ou sympathique.

La brachycardie est notée dans quelques observations (Rohrer, Griffith, Maas et Zondeck, Niekau, Antona, Barré, Folly et Metzger, Lecaplain et Billard; etc.).

Des électrocardiogrammes ont été faits dans quelques cas : chez les malades de Weiss et Kennedy (ce malade ne présentait d'ailleurs qu'une atrophie très minime), d'Adie et Greenfield (observ. I) et de Deusch, ils étaient normaux ; par contre, on notait un allongement de P R chez le malade de Maas et Zondeck qui était bradycardique, une arythmie auriculaire chez celui de Christensen, une arythmie ventriculaire complète avec fibrillation auriculaire chez celui de Breidenbach.

Aucun de nos malades ne présentait de signes cliniques de lésion cardiaque.

Leur tension artérielle a été soit basse (obs. II et III), soit normale (obs. IV), soit augmentée (obs. V) ; chez le malade de l'observation I, la maxima était un peu basse, la minima augmentée, la différentielle par suite diminuée.

Les orthodiagrammes pratiqués chez les malades I, II, IV et V ont montré des cœurs de dimensions sensiblement normales ; seule l'aorte du malade I était un peu grosse : celle du malade IV était plus opaque que normalement. Grâce à l'obligeance du D^r Géraudel, nous avons pu faire les électrocardiogrammes de 4 malades ; en voici l'interprétation résumée.

Obs. I. — R... — Arythmie respiratoire légère. P. R. mesure $17/100^{es}$ en DII ; complexe ventriculaire non déformé. Q R S mesure $9/100^{es}$. T. positif dans les trois dérivations. Overshutting de 5 mm. Prépondérance gauche nette.

Obs. II. — H... — Rythme régulier. Allongement de P. R. qui mesure $20/100^{es}$ en DII. Déformation du complexe ventriculaire par une encoche survenant après la flèche principale. Elargissement de Q. R. S. qui mesure $10/100^{es}$ (valeur limite supérieure). T. positif dans les trois dérivations. Overshutting de 4 mm. Pas de prépondérance marquée : elle est cependant plutôt gauche.

Obs. IV. — E... — Rythme régulier. P. R. difficile à évaluer, car le tracé est tremblé ; il varie entre 16 et $20/100^{es}$ et tend par suite à être allongé. Complexe ventriculaire déformé par une encoche de la flèche. Q. R. S. est difficile à évaluer en DII et DIII, car Q. est difficile à identifier ; en DI, Q est plus visible et Q R S mesure $13/100^{es}$ au moins ; il est donc élargi. T positif en DI et DII, négatif en DIII. Overshutting de 6 mm. Prépondérance gauche nette.

Obs. V. — K... — Légère instabilité du rythme. P R un peu allongé en DII ($19/100^{es}$). Déformation du complexe ventriculaire par une encoche après R ; il mesure $10/100^{es}$. T positif dans les trois dérivations. Overshutting de 2 mm. Pas de prépondérance marquée.

En résumé, trois fois sur quatre, nous avons noté des modifications des électrocardiogrammes ; l'allongement de P. R., la déformation et l'allongement de Q. R. S. prou-

vent l'existence d'une atteinte légère, mais indéniable, de la fibre myocardique.

La comparaison de ces résultats avec ceux que nous avons résumés, où sur six électrocardiogrammes, la moitié étaient anormaux, rend très vraisemblable la participation du myocarde aux troubles dystrophiques de la maladie de Steinert.

CHAPITRE VII

LES MUSCLES LISSES

DANS

LA MYOTONIE ATROPHIQUE

La musculature lisse échappe classiquement au processus musculaire dans les myopathies et dans la maladie de Thomsen ; cependant des phénomènes myotoniques ont été décrits au niveau de la vessie et des pupilles. Eulenburg a signalé chez un thomsénien un trouble de la première miction après le réveil, qui serait entravée par une myotonie du sphincter vésical (vessie myotonique). Ce phénomène n'a jamais été retrouvé depuis qu'Eulenburg l'a étudié : ni dans la maladie de Thomsen, ni dans la myotonie atrophique, on ne trouve de troubles myotoniques du sphincter vésical (1).

La myotonie des pupilles est plus intéressante en raison des discussions qu'a suscitées la première communication de Saenger ; cet auteur a décrit, sous le nom de réaction myotonique de la pupille, une modification curieuse des réflexes pupillaires ; chez sa malade, qui ne présentait aucun autre signe de maladie de Thomsen, les pupilles se

(1) Les troubles sphinctériens sont d'ailleurs exceptionnels dans la maladie de Steinert ; cependant Curschmann a observé de l'incontinence vésicale, Rülff de l'incontinence vésicale et anale.

contractaient vivement à la lumière et à l'accommodation, mais elles restaient contractées lorsque l'accommodation cessait ou que la source lumineuse était enlevée ; ce n'était qu'au bout d'un temps variant entre 30 secondes et 5 minutes que le relâchement était complet. Strassburger qui avait décrit un phénomène analogue sous le nom de paresse pupillaire à l'accommodation et à la convergence, Nonne critiquèrent la conception de Saenger, estimant que l'assimilation du trouble pupillaire à un phénomène myotonique était sans base sérieuse.

En 1912, Galezowski observa à nouveau le signe de Saenger : il pensa qu'il ne s'agissait que d'un stade précoce de l'immobilité pupillaire ou du signe d'Argyll. L'étiologie syphilitique se retrouvait chez l'un des malades présentés par Nida en 1922 ; chez l'autre le trouble restait isolé.

Dans la myotonie atrophique, la réaction myotonique des pupilles n'a été que très rarement signalée. Hoche l'a constatée en 1906, chez un malade que Steinert avait étudié deux ans avant sans rien observer d'anormal dans les mouvements des pupilles. Plus récemment, Kehrer a trouvé une réaction myotonique très nette des pupilles chez deux frères atteints de myotonie atrophique, Scharnke et Full une réaction myotonique douteuse du réflexe à la lumière.

La pathogénie de ce signe rare n'est pas encore élucidée ; s'agit-il réellement d'une myotonie des pupilles comme le pensait Saenger, s'agit-il, au contraire, d'une parésie pupillaire au début ? Quoiqu'il en soit, une certaine paresse pupillaire est parfois signalée dans la myotonie atrophique ; elle existait dans notre observation VI où elle s'explique peut-être par la syphilis vraisemblable dans ce cas. Le signe d'Argyll vrai n'a été observé que chez le malade de Maas et Zondeck.

CHAPITRE VIII

L'ÉTAT DU SQUELETTE DANS LA MYOTONIE ATROPHIQUE

L'importance des lésions osseuses dans les myopathies est établie depuis longtemps; sans insister sur les déformations acromégaliques observées dans quelques cas et dont il est fait mention dans le chapitre consacré aux troubles endocriniens, nous rappellerons que l'atrophie osseuse a été signalée par presque tous les auteurs qui l'ont recherchée (Spiller, Schlippe, Dreyer, Kruger, Merle et Raulot-Lapointe, et plus récemment Janney, Goodhart et Isaacson, Timme, Achard et Binet, etc.).

L'atrophie est parfois telle que les os se rompent presque spontanément (P. Marie et Crouzon) ou que le malade présente des déformations monstrueuses (Scherb, Marinesco). Parfois aussi, lorsque l'atrophie musculaire survenant chez un sujet jeune, garde une prédominance unilatérale, on observe un véritable arrêt du développement squelettique du membre le plus atteint (Claude).

D'après Merle et Raulot-Lapointe, qui ont le mieux étudié ces altérations osseuses, l'os subit des modifications de quantité (amaigrissement, transparence anormale) et de forme (os en fuseaux ou en haltères, atténuation ou dispari-

tion des reliefs normaux) ; les lésions ne sont pas dues à l'inactivité ; le trouble osseux et le trouble musculaire coexistent ; il s'agit d'une ostéomyopathie progressive.

L'état des os est moins bien connu dans la myotonie atrophique. Rohrer a signalé l'existence d'une déformation du rachis qui existait aussi chez les malades de Ruben et d'Hirschfeld ; chez les deux derniers, les radiographies ne montraient pas d'atrophie osseuse, mais l'atrophie des muscles vertébraux peut, à elle seule, produire des courbures rachidiennes anormales.

Curschmann a insisté sur la fragilité des os et sur la facilité des fractures, Nickau sur le retard de la consolidation et l'exubérance du cal. Le crâne a été étudié par Scharnke et Full qui ont trouvé un agrandissement des sinus frontaux avec selle turcique normale, par Birkley qui a trouvé une selle turcique un peu grande.

Chez les malades de nos observations I, II, IV et V nous avons étudié radiologiquement le crâne, le squelette des mains et du tiers inférieur de l'avant-bras, les pieds, les articulations tibio-tarsiennes et la partie inférieure des os des jambes.

Nos constatations ont été les suivantes :

Obs. I. — R... — Crâne : épaissement léger de la voûte crânienne dans sa moitié postérieure ; ombre des os irrégulière, avec des zones d'opacité augmentée. Selle turcique peu profonde, les clinoides antérieures très développées diminuent encore sa capacité. Sinus frontaux un peu gros ; sinus sphénoïdal très fortement augmenté. Petite calcification de la pinéale.

Os des membres. — D'une manière générale, la forme des os et leur architecture sont bien conservées ; les parois des diaphyses sont légèrement épaissies ; pas de zones de transparence anormale.

Obs. II. — H... — Crâne : toute la voûte crânienne est manifestement épaissie ; la calcification des os est irrégulière et leur ombre présente des plages claires et des plages opaques. Selle turcique de profondeur normale, mais tendant à être fermée par le développement exa-

géré des clinoides antérieures et postérieures. Sinus frontaux un peu gros ; sinus sphénoïdal normal. Petite calcification de la pinéale.

Os des membres. — Mains, avant-bras et pieds normaux. Les travées osseuses des épiphyses tibiales inférieures paraissent plus accentuées que normalement.

Obs. IV. — E... — *Crâne* : épaissement très net de la voûte crânienne, dont l'opacité n'est pas très régulière. Selle turcique petite et presque fermée. Sinus frontaux et sphénoïdal normaux. Calcification minuscule de la pinéale.

Os des membres. — Dans l'ensemble, l'épaisseur des diaphyses et l'architecture semblent plus accentuées que normalement.

Obs. V. — K... — *Crâne* : parois fortement épaissies, avec des bandes moins opaques que le reste. Selle turcique petite, presque fermée. Sinus à peu près normaux. Grosse calcification de la pinéale.

Os des membres. — Diaphyses un peu épaissies ; architecture bien conservée dans l'ensemble ; quelques plages plus claires que le reste, notamment au niveau du cuboïde.

En résumé, nous n'avons pas constaté dans la myotonie atrophique de lésions radiologiques des os des membres comparables à celles des myopathies banales ; au contraire, sur les radiographies de nos malades, les détails de l'architecture osseuse et l'épaisseur des diaphyses étaient en général plus accentués que normalement. La voûte crânienne était nettement épaissie, en totalité chez trois de nos malades, dans sa moitié postérieure chez le quatrième ; l'opacité des os n'était pas uniforme. La selle turcique de dimensions normales chez un des malades, était petite chez les autres ; le développement des clinoides diminuait son ouverture dans tous les cas. Les sinus crâniens étaient parfois un peu augmentés.

CHAPITRE IX

LES TROUBLES SYMPATHIQUES

L'acrocyanose est la manifestation la plus fréquente des perturbations végétatives dans la myotonie atrophique ; chez la malade qui fit l'objet du deuxième mémoire de Steinert, elle fut le premier signe constaté. D'après Curschmann, elle serait presque constante et il est exact qu'on la trouve signalée dans beaucoup d'observations, mais personnellement, nous ne l'avons constatée chez nos malades qu'à un faible degré même en hiver. De même, nous n'avons pas retrouvé chez eux l'hypersécrétion sudorale, salivaire et lacrymale, sur laquelle Hauptmann a insisté et qu'il a considérée comme un trouble du fonctionnement du système autonome d'innervation. On sait d'ailleurs que le mécanisme pathogénique de ces symptômes a été discuté : Fleischer a attribué la lacrymation à la lagophthalmie suite de la parésie des orbiculaires et la salivation exagérée au fait que la bouche des malades reste souvent ouverte, en raison de l'hypotonie des peauciers péribuccaux.

Ces troubles sympathiques ne sont pas propres à la myotonie atrophique ; Duchenne de Boulogne avait observé la fréquence des troubles vaso-moteurs chez les myopathiques et le syndrome de Raynaud a été signalé chez eux par Roger et par Pagès. Dans un cas de maladie de Thomsen, Barré a constaté récemment une série de troubles qu'il a attribué à une activité exagérée du système végétatif.

On a essayé d'objectiver le dérèglement vaso-sympathique cause de tous ces troubles en recherchant le réflexe oculo-cardiaque et en utilisant les tests pharmacodynamiques. Le réflexe oculo-cardiaque, normal chez nos malades III et V était aboli ou presque aboli chez les autres ; la diminution du pouls était importante (28 pulsations) chez un des malades de Paunescu, nulle chez l'autre, de 8 à 10 pulsations chez celui de Kœlichen.

Les résultats des tests pharmacodynamiques sont aussi variables ; Kœlichen n'a observé que des modifications insignifiantes du pouls après injection d'atropine, de pilocarpine et d'adrénaline ; Antona a noté avec l'adrénaline une élévation de la tension artérielle et un ralentissement du pouls, avec l'atropine, une diminution légère du pouls et de la pression, avec la pilocarpine, une accélération du pouls sans modification de la tension. Le malade de Christensen présenta après l'injection d'un milligramme d'atropine sous la peau une petite diminution de la sécrétion salivaire, une dilatation modérée de la pupille sans accélération du pouls ; après une injection sous-cutanée d'un demi-milligramme d'adrénaline, la pression artérielle passa de 95 à 120 mm., le pouls de 76 à 55, puis à 80, la respiration de 12 à 18 par minute, la salivation fut légèrement diminuée ; l'injection sous-cutanée d'un ctg^m de pilocarpine augmenta fortement la sécrétion sudorale, légèrement la lacrymation et diminua nettement la salivation.

En présence de ces résultats contradictoires, il nous paraît superflu de résumer les constatations d'Hauptmann, Füngfeld, Barkman, Stern, Curschmann, Paunescu, etc. Nous n'avons pas jugé utile de pratiquer ces épreuves chez nos malades : ce n'est pas avec des tests aussi grossiers et aussi incertains que l'on peut préciser le rôle du système vago-sympathique dans la myotonie atrophique.

CHAPITRE X

LES TROUBLES MENTAUX

Curschmann a insisté dans tous ses travaux sur la fréquence des troubles psychiques dans la myotonie atrophique ; il ne s'agit pas d'altérations mentales grossières (1), mais les malades sont souvent d'esprit lourd, peu intelligents, peu compréhensifs, leur affectivité et leur mémoire sont diminuées ; alors que certains sont indifférents, d'autres sont irritables à l'extrême et instables : un malade de Niekau à 44 ans, avait déjà été condamné 156 fois pour vagabondage, rébellion et mendicité.

Nous n'avons retrouvé cet état mental que chez notre deuxième malade ; chez les autres, il ne différerait guère de celui des personnes de leur condition sociale. Adie et Greenfield font aussi des réserves sur la constance des troubles mentaux et remarquent justement que la lourdeur d'esprit des malades est souvent plus apparente que réelle, en raison de l'aspect hébété que leur donne le facies myopathique. Beaucoup de malades sont de basse extraction et leur manque d'instruction trouve là une explication toute naturelle.

Cependant il est excessif d'attribuer comme Antona tend à le faire, les troubles mentaux à une simple coïncidence ;

(1) Les grandes psychoses sont exceptionnelles dans la maladie de Steinert : toutefois, un des malades de Fischer présentait des troubles mentaux se rapprochant de ceux des états circulaires.

ils ne sont rares en effet ni dans la maladie de Thomsen, ni dans les myopathies. Les troubles mentaux existaient dans la propre famille de Thomsen, à tel point qu'il les considérait comme la cause de la myotonie ; le titre de sa première publication est fort suggestif : « Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskel in Folge von ererbter psychischer Disposition ». Par une coïncidence curieuse, Duchenne de Boulogne avait également conclu de l'existence de troubles mentaux à la nature cérébrale de la maladie qui porte maintenant son nom et qu'il appelait dans la deuxième édition de son traité de l'électrisation localisée « Paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale ».

CHAPITRE XI

RÉFLEXES TENDINEUX ET CUTANÉS TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ

Dans la plupart des cas de myotonie atrophique, on constate l'abolition des réflexes tendineux ; elle n'est pas surprenante lorsque le muscle correspondant est manifestement atrophié ; mais bien souvent, elle s'observe même lorsque le muscle a conservé toute sa puissance (1).

Steinert ayant trouvé dans la première autopsie une dégénérescence des cordons postérieurs, on expliqua pendant longtemps l'abolition des réflexes par cette lésion ; les autopsies suivantes n'ayant pas permis de la retrouver, il fut impossible de continuer à admettre cette interprétation. Il semble bien que l'abolition des réflexes soit en rapport avec l'atteinte musculaire car on la retrouve aussi dans la maladie de Thomsen, où, d'après Pansini, toutes les modalités de la réflexivité peuvent s'observer, et chez les myopathiques, où cette abolition est la règle comme l'ont montré les travaux d'Erb, Léri, Babinski et Jarkowski, Bériel, etc. Encore faut-il reconnaître qu'il y a là une singulière dissociation des propriétés des muscles dont l'explication exacte reste à trouver.

Léri considère cependant que l'abolition des réflexes dans

(1) Chez le malade d'Antona, les réflexes étaient abolis lorsque la température était chaude ; certains d'entre eux réapparaissaient par le refroidissement.

la myopathie, témoigne en faveur d'une atteinte nerveuse et il en rapproche les signes de Babinski positifs qu'il a observés chez quelques myopathiques avec Girot et Basch. L'interprétation du signe de Babinski des myopathiques est difficile : Crouzon l'ayant constaté chez un enfant qui n'avait jamais marché s'est demandé s'il n'y avait pas là une analogie avec l'existence de l'extension de l'orteil à l'état physiologique chez le nourrisson; Sicard a pensé qu'il ne s'agissait que d'un pseudo signe de Babinski en rapport avec l'atrophie prédominante des fléchisseurs des orteils. Ces pathogénies ingénieuses ne valent certainement pas pour tous les cas, mais de toute façon, il nous paraît difficile de conclure d'une constatation aussi rare à l'origine nerveuse des myopathies ; en ce qui concerne plus spécialement la myotonie atrophique, le signe de Babinski ne semble pas y avoir été observé (1).

Nous n'insisterons pas sur les troubles de la sensibilité qui n'ont été rencontrés que très rarement, par Curschmann, par Lortat-Jacob et Thaon, et plus récemment par Steenaerts ; dans le cas de Lortat-Jacob et Thaon, ils existaient sur tout le corps pour les sensibilités tactile, douloureuse et thermique, mais épargnaient des îlots variables suivant les jours ; le sens des attitudes était perdu et la stéréognosie conservée ; de tels troubles sont bien extraordinaires et il nous paraît difficile d'oublier qu'ils ont été signalés à une époque où l'hystérie régnait encore, avant que Babinski n'eut montré les règles indispensables à leur recherche correcte. Les troubles des sensibilités superficielle et profonde observés par Steenaerts chez son malade, paraissent bien de nature organique, mais cet auteur a conclu à la coexistence de deux processus, l'un d'origine myopathique, l'autre d'origine médullaire et probablement syringomyélique.

(1) Le malade de K. Henner présentait un signe de Babinski ébauché, mais le diagnostic de myotonie atrophique est très douteux dans ce cas.

CHAPITRE XII

LES TROUBLES DU MÉTABOLISME CHIMIQUE

En 1900, Betcherew dans une courte note parue dans le *Neurologisches Centralblatt*, exposait sa conception de la myotonie : se basant sur l'existence d'une créatininurie exagérée et de modifications du taux des phosphates et des chlorures urinaires, il concevait la myotonie comme une maladie des échanges nutritifs. Ce travail a été le point de départ d'une très nombreuse série de recherches ; il nous paraît superflu d'insister actuellement sur le produit alcaloïdique spécial trouvé dans l'urine d'un thomsénien par G. Ballet et Bauer, ni sur les variations urinaires signalées par Donskoff ou sur l'abaissement notable des processus d'oxydation et de désintégration du système nerveux constaté par Soulakoff : ces résultats n'ont plus qu'un intérêt historique.

Deux idées directrices semblent avoir dirigé les études ultérieures ; certains, suivant l'exemple de Betcherew, ont cherché à mettre en évidence les modifications chimiques, cause ou conséquence des troubles du fonctionnement musculaire ; d'autres se sont efforcé de trouver par leurs dosages des arguments en faveur de la participation des glandes endocrines au processus musculaire.

LES TROUBLES DU MÉTABOLISME AZOTÉ

Pemberton les a étudiés le premier dans la myotonie atrophique ; il mit sa malade à un régime strictement déterminé où les aliments furent soigneusement pesés ; des dosages quotidiens furent faits dans les excréta. Après 5 jours d'expérience, la rétention azotée fut de 28 grammes et le débit de créatinine de 40 centigrammes par jour en moyenne ; exprimé par rapport au poids du corps, il donnait un coefficient très abaissé 2,01, au lieu de 7 à 11, chiffre normal. Pemberton fit remarquer qu'un tel abaissement du coefficient de la créatinine n'avait été signalé qu'exceptionnellement par Myers chez des vieilles femmes cachectiques ; lui-même et Spriggs dans la myasthénie, Levene et Kristellar chez les myopathiques avaient trouvé des coefficients diminués, mais pas à un tel degré. En conséquence, Pemberton attacha une importance majeure à la faible excrétion de créatinine dans la myotonie atrophique et la considéra même comme un élément important du diagnostic.

A notre connaissance, Pemberton est le seul à avoir dosé systématiquement la créatininurie dans la myotonie atrophique ; (1) il est donc difficile de discuter le bien-fondé de son opinion ; néanmoins, il est très vraisemblable qu'elle est excessive. L'élimination de la créatinine paraît en effet aussi variable dans les myotonies simples que dans les myopathies banales ; dans le premier cas, nous rappellerons que Betcherew l'avait trouvée augmentée, elle était normale dans le cas de Kiely ; dans le second, Mac Crudden et Sargent, Kitajima ont obtenu des chiffres normaux, Achard et Binet, Janney, Goodhart et Isaacson des chiffres faibles.

La créatinémie n'a été dosée qu'une fois dans la myotonie atrophique par Weiss et Kennedy ; elle était normale.

La créatine n'existe pas en principe dans l'urine ; elle ne

(1) Dans le cas de S. d'Antona, le taux de la créatininurie était voisin de la limite normale inférieure.

semble pas avoir été recherchée souvent dans la myotonie atrophique ; Rosenbloom et Cohoe n'en ont pas trouvé dans un cas de maladie de Thomsen de même qu'Achard et Binet dans un cas de myopathie ; par contre, Mac Crudden et Sargent, Janney, Goodhart et Isaacson, Kevorkian, ont signalé sa présence chez des myopathiques.

LES TROUBLES DU MÉTABOLISME DES GLUCIDES

Il ne semble pas en exister dans la myotonie atrophique . Barré et Metzger, Keschner et Finesilver, Weiss et Kennedy ont trouvé chez leurs malades des glycémies normales ; le fait est intéressant à mentionner car Mac Crudden et Sargent, Janney, Goodhart et Isaacson, Seiman, ont beaucoup insisté sur l'hypoglycémie et les troubles de la régulation des glucides dans les myopathies, modifications qui leur paraissent un argument important en faveur d'une insuffisance des surrénales.

LES TROUBLES DU MÉTABOLISME DES LIPIDES ET DES SUBSTANCES LIPOÏDIQUES

On ne les a pas étudiés dans la myotonie atrophique ; d'après Parhon et Mlle Parhon, dont les recherches ont été confirmées par celles de Mac Crudden et de Sargent, il serait habituel de constater une légère diminution de la cholestérolémie, qui serait en rapport avec une insuffisance cortico-surrénale ou testiculaire.

L'intérêt des modifications métaboliques précédentes demeure en somme assez restreint ; il n'en est pas ainsi pour celles du calcium, du phosphore, du sodium, du potassium et de l'équilibre acidobasique. En effet :

d'une part, les recherches de Lœb ont montré l'influence des éléments inorganiques du sang sur l'excitabilité neuromusculaire.

d'autre part, Faure Beaulieu et Desbuquois ont signalé dans la myotonie atrophique un syndrome humoral voisin

de celui de la tétanie, dont l'existence leur paraît un argument important en faveur du rôle de l'insuffisance parathyroïdienne dans la première de ces affections.

MÉTABOLISME DU CALCIUM

Il a été étudié soit en établissant la balance calcique, soit en dosant la calcémie ; lors de ses recherches sur l'excrétion de la créatinine dans un cas de myotonie atrophique, Pemberton a déterminé également la *balance calcique* en dosant le calcium dans les ingesta et les excreta ; la perte fut insignifiante : 0 gr. 56 pour 5 jours.

Nous rappellerons qu'une rétention marquée de calcium a été signalée par Janney, Goodhart et Isaacson chez un myopathique, et qu'inversement, Rosenbloom et Cohoe ont trouvé une perte de 4 grammes en 10 jours chez leur thomsénien.

Les chiffres de la *calcémie* dans la maladie de Steinert varient suivant les auteurs ; elle était normale dans les observations de Weiss et Kennedy, de Barré et Metzger, de Rathery, Mollaret et Waitz, d'Achard, Bariety et Desbuquois, de Pjatnizkij et dans celle de Brock et Kay qui semble pouvoir être interprétée comme une myotonie atrophique à la phase préatrophique. Elle n'était pas non plus diminuée chez le malade de Faure Beaulieu et Desbuquois ; ces auteurs indiquent en effet des limites normales de 0 gr. 095 à 0 gr. 110 avec la technique employée, et ont trouvé une calcémie de 0,099. Enfin, Jung a rapporté récemment quatre cas de myotonie atrophique, où la calcémie, dosée avec la méthode de Hirth, était nettement abaissée (72 à 84 mmg. par litre au lieu de 93).

Les valeurs de la calcémie sont aussi variables dans la myotonie ; Chalagnon, Tcherniakowsky et Trelles ont trouvé une hypercalcémie très nette (167 mmg. par la méthode de Hirth), dans un cas de myotonie avec équivalents comitiaux et syndrome polyglandulaire. Chez un myotonique d'Adie et Ironside, le taux du calcium était normal dans le

sang et le liquide céphalo-rachidien. Enfin, la calcémie était diminuée chez celui de Kiély ; l'observation de cet auteur est d'ailleurs sujette à caution ; nous la résumerons et nous la discuterons en étudiant le mécanisme pathogénique de la myotonie.

Le calcium ionisé a été dosé par Rathery, Mollaret et Waitz et par Faure-Beaulieu et Desbuquois ; normal dans la première observation, il était un peu diminué dans la seconde (0,0176 au lieu de 0,022 à 0,028).

PHOSPHORE, POTASSIUM ET SODIUM DU SÉRUM

Le *phosphore inorganique* a été trouvé normal par Rathery, Mollaret et Waitz, très légèrement abaissé par Faure-Beaulieu et Desbuquois.

Le *potassium* n'a été dosé que par Rathery, Mollaret et Waitz ; son taux restait compris entre les limites habituelles.

Le *sodium*, à notre connaissance tout au moins, n'a été dosé que chez le malade de Pjatznikij ; son taux était normal : 2 gr. 69 par la méthode de Kramer (1).

PH SANGUIN ET RÉSERVE ALCALINE

La recherche de la réserve alcaline a donné très sensiblement les mêmes chiffres (65 volumes pour cent environ) chez les malades de Barré et Metzger, de Faure Beaulieu et Desbuquois et de Rathery et de ses collaborateurs. Le pH du sang, normal chez le malade de Rathery, était légèrement agumenté chez celui de Faure Beaulieu (7,43). Enfin, signalons que chez le malade de Chatagnon, atteint de myotonie sans atrophie, la réserve alcaline était élevée, bien que la calcémie le fût aussi.

(1) Breidenbach dans un travail qui nous avait d'abord échappé, a trouvé les chiffres suivants : Calcium : 112-115 ; potassium : 233-236 ; sodium : 319-324 ; phosphore 31,3 (en milligrammes par litre de sérum).

Faure Beaulieu et Desbuquois ont insisté sur ce taux de la réserve alcaline qui leur paraît indiquer un état d'alcalose ; or, de l'avis de presque tous les auteurs qui ont étudié la réserve alcaline physiologique, un chiffre de 65 volumes pour cent ne peut être considéré comme un indice d'alcalose.

RECHERCHES PERSONNELLES

En raison de l'intérêt du problème, nous avons étudié avec une attention toute spéciale, le calcium, la réserve alcaline, le phosphore et le sodium de nos malade.

Calcium (1). — Pour doser le calcium sanguin, nous avons rejeté les méthodes qui, comme celle de Kramer, utilisent le sérum désalbuminé par précipitation trichloracétique ; il n'est pas du tout démontré en effet que le calcium fixé aux protéïdes ne puisse pas dialyser et soit sans action physiologique : les travaux de Lœb vont à l'encontre de cette hypothèse ; d'autre part, on n'admet plus la fixité du rapport du calcium dialysable au calcium lié aux protéïdes, à l'état normal ou pathologique. Il est donc indispensable d'opérer sur le sérum (ou sur le plasma) non désalbuminé.

Les méthodes de dosage du calcium sont basées sur sa transformation à l'état d'oxalate ; mais il peut se former simultanément un précipité d'oxalate de fer ou de magnésium et l'acide phosphorique gêne également le titrage. Aussi Hirth a-t-il proposé une technique d'élimination du fer, du magnésium et de l'acide phosphorique ; dans des recherches faites avec Klotz, il a montré qu'il n'y avait pas d'adsorption du calcium au précipité ferrique ou que la perte du calcium restait insignifiante ; mais l'élimination du fer et du phosphore nécessite des manipulations assez

(1) Nous n'avons pas dosé le calcium ionisé car les méthodes classiques de dosage sont basées sur des hypothèses dont l'exactitude est actuellement très contestée.

compliquées qui risquent forcément de multiplier les erreurs. Nous avons donc jugé préférable de précipiter le calcium à l'état d'oxalate en milieu acétique, ce qui, comme Mac Crudden l'a montré, permet d'opérer en la présence des toutes petites quantités de fer et de magnésium et de l'acide phosphorique que contient le sérum. La technique que nous avons suivie nous a été indiquée par M. Machebœuf, chef de service à l'Institut Pasteur ; elle associe les avantages des différentes méthodes ; sans présenter de grandes difficultés d'exécution, elle n'en reste pas moins longue et demande beaucoup de soins.

Le dosage du calcium se fait de la manière suivante : on mesure 10 cc. de sérum qu'on met à évaporer au bain-marie dans une capsule de platine ; on pourrait opérer aussi dans une capsule de quartz, mais raison de la formation possible de silicate de chaux lors de la calcination, il est indispensable d'ajouter au sérum une ou deux gouttes d'acide sulfurique concentré ; dans ces conditions, il est plus difficile d'obtenir des cendres entièrement solubles dans l'acide chlorhydrique et nous avons souvent été contraint d'opérer une seconde calcination après lavage à l'acide ; l'emploi de la capsule de platine évite toutes ces manipulations, nous nous en sommes toujours servi pour les dosages de nos malades.

Après dessiccation du sérum, on le carbonise jusqu'à l'obtention de cendres noires avec une toute petite flamme pour éviter les projections ; lorsque toute la masse est carbonisée et qu'il ne se dégage plus de vapeurs goudronneuses, on laisse refroidir la capsule ; on y verse quelques cc. d'eau distillée et un cc. d'HCl concentré ; on écrase les cendres dans le liquide et on les laisse en contact pendant 15 minutes en chauffant doucement à plusieurs reprises. On filtre ensuite le contenu de la capsule dans un filtre sans cendres et exempt de calcium, on recueille le filtrat dans un tube à centrifuger qui, comme tout le reste de la verrerie, ne doit pas abandonner de calcium. On lave la capsule et le filtre à deux reprises avec de l'eau distillée chaude et on recueille le liquide de lavage dans le tube ; on replace le filtre dans la capsule et l'on calcine à flamme forte jusqu'à cendres blanches, on laisse refroidir ; on dissout les cendres dans 3-4 gouttes d'HCl concentré, on ajoute 2 cc. d'eau distillée, on chauffe, on verse dans le tube à centrifuger et on recommence l'opération une seconde fois.

On ajoute alors au liquide contenu dans le tube un cc. d'oxalate

d'ammoniaque à saturation et une goutte de solution alcoolique de rouge de méthyle, qui servira d'indicateur ; on verse de la potasse concentrée jusqu'à teinte jaune franc, puis on additionne le tout d'acide acétique à 50 pour 100 jusqu'à virage au vieux rose, soit jusqu'à p H. 4,7 (l'acétate de potasse formé joue le rôle de tampon). On laisse cristalliser pendant une heure ; on centrifuge pour rassembler les cristaux d'oxalate de calcium ; on décante soigneusement ; on ajoute 5 cc. d'eau distillée à 50° environ, dans laquelle on remet l'oxalate en suspension ; on centrifuge à nouveau et on décante ; on répète ces opérations. L'oxalate de calcium n'étant pas rigoureusement insoluble dans l'eau, il est indispensable, pour avoir des chiffres comparables d'utiliser toujours la même quantité d'eau pour le lavage. On ajoute alors au précipité décanté une dernière fois, 10 cc. d'eau distillée et un cc. d'acide sulfurique concentré ; on porte au bain-marie à 83° et l'on verse du permanganate de potasse avec une burette graduée jusqu'à teinte rose pâle persistant au moins pendant 45 secondes. Un calcul simple permet de trouver la valeur de la calcémie.

La solution de permanganate doit être très diluée si l'on veut obtenir une précision suffisante ; comme ces solutions s'altèrent vite, nous avons titré notre permanganate à chaque dosage, avec une solution d'oxalate d'ammonium à 300 milligrammes par litre, qu'il est facile de préparer exactement par simple pesée ; le titre de cette solution est tel que 10 cc. correspondent sensiblement aux $\frac{4}{5}$ ou aux $\frac{5}{6}$ de la quantité de permanganate nécessaire à doser l'oxalate de calcium provenant du sérum ; nous ajoutons aux 10 cc. un cc. d'acide sulfurique concentré et nous faisons le titrage du permanganate à 83°. On pourrait être tenté de peser directement l'oxalate de calcium à la microbalance, en le faisant dessécher jusqu'à poids constant ; nous avons constaté que ce procédé théoriquement plus juste, est moins précis en pratique que la méthode colorimétrique ; l'élimination complète des impuretés nécessite des lavages répétés — risquent d'entraîner la dissolution d'une partie de l'oxalate de calcium.

Tous nos dosages ont été faits sur deux fois 10 cc. du même sérum, l'erreur entre les deux déterminations a varié de 1 à 4 milligrammes au plus.

Chez les sujets normaux, avec cette technique, nous avons trouvé une calcémie variant de 97 à 106 mmg. par litre de sérum. Chez nos malades, nous avons obtenu les résultats suivants (moyenne des deux déterminations) :

Obs. I	R.....	101 mmg.
Obs. II	H.....	90 mmg.
Obs. III	De G.....	104 mmg.
Obs. IV	E.....	102 mmg.

Le malade de notre observation VI est décédé avant que nous n'ayons notre technique bien en mains ; nous n'avons pas recherché la calcémie du malade V, car elle avait été trouvée normale par Rathery, Mollaret et Waitz.

Chez un malade atteint de maladie de Thomsen et chez deux myopathiques étudiées par comparaison, nous avons trouvé :

A...	(maladie de Thomsen)....	104 mmg.
H...	(myopathie)	103 mmg.
D...	(myopathie)	103 mmg.

En résumé, sur 4 cas de myotonie atrophique, nous avons constaté 3 fois une calcémie normale, une fois seulement une calcémie diminuée ; chez deux myopathiques et chez un thomsénien, la calcémie était normale.

Sodium. — M. Machebœuf a bien voulu doser le sodium sérique de trois de nos malades par précipitation à l'état d'acétate triple d'urane, de magnésium et de sodium. Dans les 3 cas, la natrémie a été absolument normale :

Obs. I.....	2 gr. 125	par litre de sérum.
Obs. II.....	2 gr. 115	par litre de sérum.
Obs. IV.....	2 gr. 11	par litre de sérum.

Phosphore. — Chez ces trois malades, le phosphore a été dosé par M. Machebœuf à l'état de phosphates avec sa technique personnelle (ne sont compris dans le chiffre trouvé ni le P. qui reste retenu par le précipité trichloracétique des protéïdes, ni le P. qui se trouve dans le sérum à l'état d'hexose phosphate de Embden ou d'acide diphosphoglycérique de Machebœuf) :

Obs. I.....	65 mmg. par litre de sérum.
Obs. II.....	66 mmg. par litre de sérum.
Obs. IV.....	63 mmg. par litre de sérum.

Ces chiffres ne s'écartent pas sensiblement du taux normal (70 mmg. avec une erreur possible de plus ou moins 5 mmg.).

Réserve alcaline. — Nous l'avons déterminé chez les malades suivants :

Obs. II.....	70 volumes pour cent.
Obs. III.....	63 volumes pour cent.
Obs. IV.....	65 volumes pour cent.
A... (maladie de Thomsen).....	65 volumes pour cent.
H... (myopathique).....	62,5 volumes pour cent.

Toutes sont normales sauf celle de l'observation II qui est légèrement augmentée sans être nettement pathologique; c'est chez la même malade que nous avons trouvé une calcémie un peu basse.

Des recherches que nous avons résumées, et de nos recherches personnelles, nous concluons :

1°) Qu'il n'y a pas dans la myotonie atrophique des modifications *constantes* des divers métabolismes chimiques qui justifient la conception de Betcherew et qui permettent de donner une explication de la perturbation musculaire.

2°) Qu'un syndrome humoral voisin de celui de la tétanie peut s'observer à un faible degré dans la myotonie atrophique, mais qu'il est loin d'être la règle et que dans la majorité des cas les taux du calcium, du phosphore, du sodium et de la réserve alcaline du sang sont normaux.

CHAPITRE XIII

LES FORMES CLINIQUES DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE

Nous n'insisterons pas sur les différents aspects que peut créer la localisation de l'atrophie musculaire. Nous les avons déjà décrits avec celle-ci. Nous n'étudierons que deux formes cliniques :

La myotonie atrophique sans myotonie ;

La myotonie atrophique sans atrophie musculaire.

I. LA MYOTONIE ATROPHIQUE SANS MYOTONIE

En 1915, Curschmann supposa, d'après l'étude de l'anamnèse de certains malades, qu'il pouvait exister des myotonies atrophiques sans myotonie. Quelques années plus tard, dans un nouveau travail, il montra que les observations de Rohrer et de Nickau avaient confirmé son hypothèse, et en rapporta lui-même de nouvelles. Dans une famille où la cataracte existait dans les générations précédentes, il avait étudié trois frères qui présentaient de l'atrophie musculaire, les symptômes dystrophiques habituels de la maladie de Steinert, et pour deux d'entre eux une ca-

taracte (1) ; la myotonie manquait complètement chez les deux premiers, chez le troisième elle ne se constatait ni dans les mouvements volontaires, ni à l'examen électrique et ne s'obtenait que par percussion de la langue ou des éminences thénars.

D'autres cas de myotonie atrophique sans myotonie se retrouvent dans la littérature : ceux d'Hamilton, de Fearn-sides, que Curschmann paraît avoir ignorés, celui plus récent d'Harvier, Foix et Cathala.

Adie et Greenfield, Antona ont discuté la spécificité de cette forme clinique ; nous estimons qu'elle ne se distingue guère de la maladie de Steinert habituelle. D'une part, en effet, il est très possible qu'un examen plus minutieux eût révélé de la myotonie chez les malades et l'on sait que, d'après Bourguignon, on peut retrouver quelques faisceaux musculaires myotoniques chez tous les myopathiques, à la condition de procéder à leur recherche avec la patience voulue ; d'autre part, l'absence de myotonie au moment d'un examen n'implique pas qu'elle n'a jamais existé et qu'elle n'existera jamais ; chez trois de nos malades (I, II, VI), nous l'avons vu disparaître au niveau de certains groupes musculaires avec les progrès de la maladie. Il n'est pas sans intérêt, non plus, de faire remarquer que le malade de Niekau, considéré par lui comme un cas typique de maladie de Steinert sans myotonie, avait été examiné avant par Slauck qui avait trouvé des phénomènes myotoniques discrets mais nets, et que Scharnke et Full qui l'ont observé plus tard en ont aussi constaté.

Si l'on peut donc admettre que la maladie de Steinert se présente parfois sans myotonie, il ne faut considérer ces formes que comme un stade particulier de son évolution. Il nous semble difficile de conclure, comme Curschmann l'a fait, que leur existence prouve que la dystrophie myoto-

(1) Un de leurs cousins germains examiné auparavant à la Polyclinique des maladies nerveuses de Rostock présentait, d'après la fiche que Curschmann a retrouvée, des phénomènes myotoniques.

nique est une forme morbide indépendante à séparer complètement de la myotonie de Thomsen (1). Au contraire, ces formes nous paraissent démontrer qu'il y a tous les intermédiaires possibles entre les diverses dystrophies musculaires : elles constituent la transition entre les myopathies et la myotonie atrophique ; les formes sans atrophie musculaire que nous allons décrire formeront le lien entre la maladie de Steinert et la maladie de Thomsen.

II. LA MYOTONIE ATROPHIQUE SANS ATROPHIE MUSCULAIRE

Elle est encore plus rare que le type Curschmann de la maladie. Hirschfeld, Rohrer, Fleischer, Dembowski sont, à notre connaissance, les seuls à l'avoir signalée. Notre observation III peut être rapprochée des leurs dans une certaine mesure.

OBSERVATION III

De G... Roger. Ce malade âgé de 18 ans, garçon de bureau, est venu consulter à la Salpêtrière en juin 1930 ; il n'a été hospitalisé que pendant quelques jours et nous n'avons pu faire chez lui ni examen électrocardiologique, ni radiographies du squelette.

ANTÉCÉDENTS. — Ses grands parents et ses parents sont bien portants ; aucun d'eux ne présente de cataracte ou de troubles musculaires ; il a un frère de 10 ans bien portant.

On ne relève dans ses antécédents qu'une conjonctivite à la naissance et une rougeole dans l'enfance. A l'âge de 8 ou 9 ans, il a commencé à perdre ses dents.

Le début des troubles actuels remonte à l'été de 1927 ; il était en train de faire de la barre fixe, lorsque voulant lâcher la barre, il s'aperçut qu'il ne pouvait pas ouvrir les mains ; ce n'est qu'au bout d'un moment qu'elles s'ouvrirent et qu'il put sauter à terre. Le malade a refait à plusieurs reprises de la barre fixe sans constater ce phénomène, mais depuis cette époque, il a remarqué que chaque fois qu'il serrait vigoureusement un objet, il éprouvait de la difficulté à relâcher son étreinte, la main ne s'ouvrant qu'après plusieurs secondes. Le trouble

(1) « ... dass die myotonische Dystrophie eine völlig von der Myotonie Thomsens zu trennende, selbständige Krankheitsform ist ».

de la décontraction des mains a atteint d'emblée son intensité actuelle, il est aussi accusé le soir que le matin ; la répétition du mouvement à 5 ou 6 reprises le supprime à peu près complètement ; il est très intense lorsque le temps est froid et s'atténue en été ; par exemple, le malade est incapable de grimper sur un mur en hiver et y parvient très facilement lorsque la température est chaude.

Un peu après l'apparition de la myotonie des mains, le malade a observé des troubles analogues au niveau de la langue ; à certains moments, lorsqu'il voulait parler, il ne pouvait plus remuer la langue et restait sans pouvoir proférer une parole ; au bout de quelques secondes, la langue récupérait sa motilité et la parole redevenait normale. Ce phénomène survenait au début presque tous les jours, parfois même deux fois dans la journée, puis il ne s'est pas reproduit pendant une année ; actuellement, il apparaît tous les huit ou dix jours, mais sans grande régularité.

Le malade n'a pas remarqué de troubles myotoniques au niveau des membres inférieurs.

EXAMEN. — L'ATROPHIE MUSCULAIRE est très réduite et ne se constate qu'au cours d'un examen attentif ; la face est peu expressive, ses plis peu profonds et la mimique diminuée, quoique tous les mouvements soient possibles. On note un ptosis des paupières inférieures, surtout net dans l'occlusion des yeux qui est incomplète ; la force des orbiculaires des paupières est presque nulle.

Le nez est pincé, la bouche entrouverte, la voix nasonnée, mais ces signes sont en rapport avec l'existence d'une déviation très accentuée de la cloison qui diminue beaucoup la perméabilité nasale.

La langue et le voile du palais sont normaux ; un examen laryngoscopique a confirmé l'intégrité du larynx.

Les masséters et les temporaux sont un peu diminués de volume, les sterno-cléido-mastoïdiens sont peu développés, particulièrement leurs chefs sternaux et la saillie de l'extrémité interne des clavicules est de ce fait exagérée.

Tout le reste de la musculature du corps est peu développée dans l'ensemble, mais il n'y a pas d'atrophie nette et la force musculaire est en rapport avec le volume des muscles.

MYOTONIE ET EXCITABILITÉ MÉCANIQUE DES MUSCLES. — La myotonie dans les mouvements volontaires existe au niveau de la langue dont les mouvements de latéralité sont gênés aux premiers essais ; elle cesse au bout de 7 à 8 mouvements. La myotonie des fléchisseurs des doigts est très intense ; lorsque le malade serre un objet, il ne le lâche qu'avec une grande difficulté, étant obligé de placer d'abord son poignet en hyper-extension dorsale ; après 5 ou 6 mouvements, la myotonie dis-

paraît complètement. Elle existe à un plus faible degré dans l'adduction des pouces.

La percussion au marteau montre que les muscles de la face sont inexcitables ; par contre, au niveau de tous les muscles du dos, on provoque une contraction vive avec décontraction rapide ; de même aux bras, où les contractions sont vives, même à distance des points moteurs ; les fléchisseurs des doigts et les petits muscles des mains ont seuls une décontraction prolongée. Au niveau des membres inférieurs, on obtient une contraction vive de presque tous les muscles, qui n'est pas plus accentuée aux points moteurs que sur le reste des corps musculaires.

EXCITABILITÉ DES NERFS. — Le signe de Chvostek est très net à droite, douteux à gauche ; il n'y a pas de signe de Trousseau.

RÉFLEXES TENDINEUX. — Ceux des membres inférieurs et les tricipitaux sont normaux ; les réflexes des poignets paraissent abolis.

RÉFLEXES CUTANÉS. — Ils sont tous normaux.

SENSIBILITÉ. — Normale partout.

TROUBLES SPHINCTÉRIENS : néant.

TROUBLES AURICULAIRES. — Quelques secousses nystagmiformes vite épuisées dans le regard latéral gauche.

SIGNES CÉRÉBELLEUX : néant.

RÉFLEXES MÉSOCÉPHALIQUES ET BULBAIRES : normaux.

ÉTAT MENTAL : normal.

EXAMEN ÉLECTRIQUE (service du Dr Bourguignon) : 1°) Réaction myotonique au niveau des fléchisseurs des doigts, du cubital antérieur et des muscles thénariens des deux côtés. 2°) Contractions lentes galvano-toniques (sans myotonie) au niveau des triceps brachiaux des deux côtés. 3°) Contractions lentes non galvatoniques au niveau des jambiers antérieurs des deux côtés. 4°) Ailleurs, les réactions sont normales au point de vue qualitatif.

PONCTION LOMBAIRE. — Tension 43 en position assise avec l'appareil de Claude. Albumine 0 gr. 22 ; réactions de Pandy et de Weichbrodt négatives. 1 cellule par mm³, réaction de Wassermann négative, réaction du benjoin colloïdal : 000002222100000.

Réaction de Wassermann du sang négative.

ÉTAT GÉNÉRAL. — Le malade est maigre et ne pèse que 64 kgs 500 pour une taille de 1 m. 83 ; cependant sa santé est bonne et il ne présente pas de lésion viscérale. Le cœur est régulier, la tension de 11,5-6 au Vaquez.

TROUBLES DYSTROPHIQUES. — Il n'y a pas de calvitie et le système pileux est indemne. Les ongles sont normaux. La dentition est très défectueuse : les canines et les incisives existent, il n'y a plus qu'une

prémolaire et trois molaires en haut ; il manque en bas une prémolaire et trois molaires sont tombées ou cariées complètement.

Le corps thyroïde est normal.

Les testicules ne sont pas très gros, mais leur consistance et leur sensibilité sont normales ; la libido ne paraît pas très considérable pour l'âge du malade.

EXAMEN DES CRISTALLINS (Dr Hudelo). — V. O. D. G. 9/10 ; 10/10 après correction (— 0,50). A l'ophtalmoscope, les milieux et les fonds d'œil apparaissent normaux ; les réactions des pupilles ne sont pas myotoniques.

A la lampe à fente, on observe des opacités en tache de bougie dans les deux cristallins ; elles sont bien plus abondantes à gauche qu'à droite ; elles existent surtout dans les couches corticales, mais aussi dans le noyau.

TROUBLES SYMPATHIQUES. — Pas de signe fonctionnel de dérèglement végétatif ; pas d'acrocyanose.

MÉTABOLISME BASAL : — 2 pour cent.

EPREUVE D'HYPERPNÉE. — Elle a été poursuivie pendant 25 minutes ; la myotonie des fléchisseurs et des adducteurs des pouces s'est accentuée, surtout à gauche où le pouce s'est mis en adduction forcée, sans contracture nette des autres doigts ; on n'a pas constaté l'apparition de myotonie là où elle n'existe pas habituellement. Par contre, il n'y a eu ni exagération des réflexes, ni trépidation épileptoïde ; le signe de Chvostek ne s'est pas accentué à droite et il est resté nul à gauche ; les fourmillements apparus vers la 11^e minute, ont été peu intenses et de courte durée ; il n'y a pas eu d'attitude tétanique des pieds ; celle des mains, peu caractéristique, semble pouvoir s'interpréter mieux par une exagération de la myotonie des muscles thénariens que par une véritable crampe analogue à celle de la tétanie.

Ce malade, au premier abord, se présente comme un myotonique pur ; en réalité, il existe chez lui un début d'atrophie caractérisée par un ptosis des paupières inférieures, une parésie des orbiculaires, une atteinte discrète des masticateurs et des chefs sternaux des sterno-mastoïdiens ; les réflexes des poignets sont abolis. Le syndrome dystrophique n'est qu'au début également : le malade ne présente pas de troubles du système pileux, mais sa dentition est très mauvaise et la chute des dents a eu lieu dès l'âge de 8 ans. La lampe à fente montre dans les cris-

tallins, des opacités localisées surtout dans les couches corticales, sans corps de Vogt.

Le diagnostic de myotonie atrophique au début peut être porté légitimement chez ce malade, il est très probable que le tableau clinique va se compléter peu à peu.

Nous voyons donc que les formes sans myotonie et sans atrophie de la maladie de Steinert n'ont pas une véritable autonomie ; elles ne constituent qu'un stade particulier de l'évolution.

CHAPITRE XIV

L'ÉVOLUTION GÉNÉRALE DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE

L'évolution de la myotonie atrophique paraît être très variable à un triple point de vue :

- 1°) A celui du symptôme de début et de sa date d'apparition ;
- 2°) A celui du premier groupe musculaire atteint ;
- 3°) A celui de la rapidité même de l'évolution.

Symptôme de début et date de son apparition. — La myotonie atrophique débute classiquement entre 18 et 35 ans, parfois plus précocement (à 10 ans, Hauptmann), rarement après 45 ans (le cas de Henner où la maladie aurait débuté à 66 ans nous paraît fort discutable). Ceci n'est exact que si l'on envisage seulement la myotonie et l'atrophie comme signes de début, car elles peuvent être précédées par les symptômes dystrophiques, comme la cataracte et la chute des dents ; celle-ci semble avoir été le premier symptôme dans nos observations IV et V, où elle est survenue à 8 et 15 ans ; elle a suivi de peu la cataracte dans notre observation I.

On a beaucoup discuté sur les rapports chronologiques réciproques de l'atrophie et de la myotonie ; d'après Roh-

rer, la maladie débiterait aussi souvent par l'un ou l'autre de ces signes (1). Il est incontestable que dans la majorité des cas, la myotonie précède l'atrophie et nous l'avons bien vu en décrivant les formes sans atrophie de la maladie de Steinert. Dans d'autres, les deux symptômes apparaissent simultanément ; ce n'est peut-être là qu'une apparence, car Steinert a fait remarquer très justement que le début de l'atrophie pouvait objectiver une myotonie jusqu'alors latente, en obligeant les malades à contracter plus énergiquement leurs muscles. Enfin, il y a des cas, comme celui de Korhnold, où l'atrophie semble précéder la myotonie, ou tout au moins la myotonie dans les mouvements volontaires ; ils ne prouvent pas que la myotonie électrique ou mécanique n'existait pas la première.

Sans nier la possibilité de l'antériorité de l'atrophie sur la myotonie, nous aurions volontiers tendance à croire que la myotonie est bien plus souvent le symptôme de début, quelle qu'en soit sa forme, et l'étude de certains de nos malades chez qui nous avons vu la myotonie apparaître avant l'atrophie et disparaître avec les progrès de celle-ci, nous paraît en faveur de cette opinion.

Localisation initiale de l'atrophie. — L'atrophie débute en général par les muscles de la face, tout spécialement par les orbiculaires des yeux, ou par les sterno-mastoïdiens, ou par les muscles des avant-bras. Plus rarement, les membres inférieurs sont atteints les premiers, au niveau des tibiaux antérieurs ou des péroniers.

Marche de l'évolution. — Elle est variable ; chez certains malades, l'atrophie reste longtemps minime ; chez d'autres, elle se généralise peu à peu, n'épargnant presque aucun muscle ; les infections intercurrentes peuvent accélérer la marche de la maladie (obs. VI). La mort survient, sem-

(1) D'après Rohrer, sur 82 cas, 32 ont débuté par des troubles myotoniques, 33 par des signes dystrophiques ; dans les autres, ces symptômes sont apparus simultanément.

ble-t-il, rarement après 50 ou 55 ans, la tuberculose en est la cause la plus habituelle, ou suivant Fleischer, une asthénie spéciale qu'on observerait souvent dans les maladies chroniques nerveuses ou musculaires. Il est très intéressant de suivre les progrès de la maladie chez un malade et nous en avons vu l'importance en étudiant la signification des formes sans myotonie et sans atrophie. Certains malades furent examinés à long intervalle, tel, entre autres, celui de Lannois qui a été revu au bout de 18 ans par Devic et Dechaume : l'impotence était devenue presque complète et l'atrophie avait gagné la plupart des muscles. Nous avons pu suivre jusqu'à sa mort, survenue en 1929, le malade présenté par Crouzon et Bouttier en 1920, nous rapporterons son histoire en même temps que les résultats de son autopsie. Nous avons observé aussi deux malades déjà étudiés l'un par Faure-Beaulieu et Deschamps, l'autre par Rathery, Mollaret et Waitz ; leurs observations, mieux que toutes considérations abstraites, permettront de connaître l'évolution de la myotonie atrophique.

OBSERVATION IV

E... Emile (1). — Ce malade âgé actuellement de 50 ans, exerçait autrefois la profession d'ajusteur.

ANTÉCÉDENTS.

Le malade ne peut donner aucun renseignement sur ses grands parents ; son père est mort à 77 ans de vieillesse, sa mère à 54 ans des suites d'une phlébite. Il a eu trois frères et une sœur ; celle-ci et un des frères sont actuellement bien portants ; les deux autres frères sont morts, l'un à 40 ans accidentellement, sans avoir eu d'enfants, l'autre vers 65 ans de vieillesse (2) après avoir eu dix enfants. Personne dans la famille n'a présenté de troubles analogues à ceux du malade ou de cataracte. Les grands parents et les parents du malade n'étaient pas consanguins.

Le malade a perdu sa femme morte à 32 ans de suites de couches,

(1) Ce malade a été présenté à la Société de Neurologie de Paris, le 1^{er} mars 1923 par Faure Beaulieu et P. N. Deschamps.

l'enfant étant mort au bout de trois jours. Deux autres enfants âgés maintenant de 22 et 18 ans sont bien portants.

Dans son enfance, E... n'aurait jamais été malade, à part une gourme persistante. Pendant la guerre, il servit 15 mois au front dans l'infanterie, puis fut envoyé à l'arrière comme ouvrier spécialisé.

En décembre 1921, il eut une affection fébrile avec manifestations pulmonaires qui fut étiquetée grippe ; il n'eut pas de diplopie, mais garda pendant quelque temps, une tendance à la somnolence. A la fin de 1922, il se plaignit de douleurs dans l'épaule droite qui, jointes à une faiblesse progressive du membre supérieur droit, rendirent son travail difficile : il était gêné pour fléchir l'avant-bras sur le bras et la force de la main était diminuée ; il affirme qu'à ce moment, la force du bras gauche était normale. Il consulta, à la Pitié, en février 1923, où Faure-Beaulieu et Deschamps firent les constatations suivantes que nous résumons d'après leur description.

EXAMEN EN FÉVRIER 1923

La face est sans expression et d'aspect myopathique ; les fosses temporales sont excavées et la saillie des temporaux ne se perçoit pas, même lors des contractions ; les masséters sont atrophiés. Pas de ptosis, mais la force des orbiculaires des paupières est diminuée. Pas d'atrophie linguale.

Au cou, on constate une atrophie nette des sterno-mastoïdiens, surtout au niveau de leurs chefs sternaux. La tête est légèrement inclinée en avant, mais la force des muscles de la nuque est intacte ; les trapèzes sont normaux.

Membres supérieurs : à droite, le biceps est plus volumineux que le gauche ; cependant sa force est presque nulle et la flexion active de l'avant-bras sur le bras très diminuée. Le long supinateur a disparu et la supination est nettement réduite. Les muscles antibrachiaux sont atrophiés, principalement les épicondyliens. Les muscles intrinsèques de la main sont normaux, sauf l'adducteur du pouce, la face dorsale du premier espace interosseux est excavée, les autres espaces normaux.

A gauche, on retrouve une atrophie analogue, mais bien moindre ; les seuls muscles nettement atteints sont le long supinateur, les extenseurs des doigts et l'adducteur du pouce.

Tronc et membres inférieurs : leurs muscles sont absolument indemnes.

Myotonie : elle existe nettement dans les mouvements des fléchisseurs des doigts. La réaction myotonique s'obtient par la percussion des éminences thénars et hypothénars des deux mains, surtout à droite, des

fibres superficielles du biceps droit et de nombreux muscles de la face et de la langue.

Réflexes tendineux : radial aboli des deux côtés ; cubito-pronateur nul à droite, très diminué à gauche ; olécranien normal des deux côtés ; réflexes des membres inférieurs normaux. Réflexes cutanés normaux. Pas de signe de Babinski.

Le reste de l'examen est négatif, il n'y a ni troubles de la sensibilité, ni troubles oculaires. La parole, lente et traînante, aurait toujours été ainsi. Le malade est dans un état de demi-torpeur et assez indifférent. L'état général est bon : ni calvitie, ni atrophie testiculaire, ni cataracte (mais l'examen à la lampe à fente ne semble pas avoir été pratiqué).

Ponction lombaire : 3 leucocytes par mm³, albumine et sucre normaux. Bordet-Wassermann très faiblement positif.

Examen électrique (service Delherm). Hypoexcitabilité du triceps et des fléchisseurs des doigts à droite, des thénariens, des interosseux, du long supinateur des deux côtés. Hypoexcitabilité, lenteur de la secousse sans myotonie et déplacement du point moteur au niveau des fléchisseurs des doigts à gauche. Réaction myotonique du biceps droit, des thénariens et interosseux droits et gauches.

EVOLUTION

Les douleurs de l'épaule cessent au bout d'un an ; en 1925, le bras droit commence à maigrir d'une manière visible (rappelons qu'en 1923, le biceps droit était plus volumineux que le gauche, bien que sans force) ; l'amaigrissement aurait été précédé de vives douleurs dans le coude droit. En décembre 1927, l'atrophie devient nette au niveau du biceps gauche, sans que des douleurs soient ressenties.

La motilité des membres supérieurs est gênée par leur atrophie et par l'existence de la myotonie des fléchisseurs des doigts qui s'accuse vers le début de 1928 ; cependant, le malade a pu travailler à un métier qui nécessite de la précision jusqu'au mois d'avril 1928. En juin 1928, il est admis à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, où il est examiné par notre collègue Mollaret, qui fait les constatations suivantes :

EXAMEN EN JUIN 1928

La face est peu expressive, le clignement des yeux est rare, avec tendance à la lagophthalmie ; le rire est un peu transversal. Les *masticateurs* sont très faibles et on peut ouvrir la bouche du malade contre son gré avec une force minime. Les muscles de la *nuque* sont atteints ; il ne persiste plus qu'une ébauche des chefs claviculaires des sterno-mastoïdiens.

L'atteinte des *membres supérieurs* est symétrique, quoique plus accusée à droite. Les biceps, longs supinateurs et brachiaux antérieurs ont presque disparus. Les triceps, les deltoïdes et les pectoraux sont moins atteints. Les fléchisseurs des doigts et les muscles épicondyliens sont légèrement atrophiés. Les mains ressemblent à celles des atrophies Aran-Duchenne au début ; l'atteinte du premier espace interosseux dorsal est la plus nette.

L'*abdomen* est un peu projeté en avant, la force d'extension et de flexion du tronc est légèrement diminuée ; le malade se relève plus péniblement qu'un homme normal.

La musculature des *membres inférieurs* est absolument normale.

Myotonie : Les fléchisseurs des doigts se décontractent lentement, ainsi que le biceps gauche. La contraction idio-musculaire des muscles très atteints est à peu près abolie ; celle des muscles sains en apparence est normale. La réaction myotonique à la percussion est très nette pour les grands palmaires, les muscles thénariens droits, les faisceaux antérieurs du deltoïde, l'angulaire de l'omoplate, l'orbiculaire des lèvres, les zygomatiques, etc...

Réflexes tendineux : normaux aux membres inférieurs ; les tricipitaux sont conservés, les cubito-pronateurs faibles, les stylo-radiaux très diminués, si même ils existent.

Pas de troubles cérébelleux, pas de troubles de la sensibilité.

Ponction lombaire (25 juin 1928) : tension au manomètre de Claude en position assise 42. Albumine 0 gr. 22. Réactions de Pandy et Weichbrodt négatives. Cellules : 1 par mm³. Bordet-Wassermann H⁸. Benjoin colloïdal : 000000221000000. Réaction de Wassermann du sang négative.

Examen électrique (D^r Bourguignon) : le 28 décembre 1928 : tous les muscles des membres supérieurs, de la ceinture scapulaire et de la face se présentent comme formés d'un mélange de fibres d'apparence normale excitables par le nerf avec contraction vive et de fibres à contraction lente présentant la réaction myotonique.

Les mesures de chronaxie ont donné soit des valeurs normales pour les fibres vives (par le nerf ou au point moteur), soit des valeurs très élevées (30 à 100 fois la normale) pour les fibres à contraction lente (chronaxie par excitation longitudinale). Les chronaxies des fibres myotoniques n'ont pu être mesurées en raison de la trop grande élévation des seuils.

Un second examen, le 18 janvier 1930, a montré une réaction myotonique nette au niveau des vastes des cuisses à droite et à gauche ; les réactions des muscles des jambes sont normales.

EVOLUTION

Les divers traitements institués (électrothérapie, ionisation trans-cérébrale, radiothérapie du mésocéphale) n'amènent aucune amélioration. A partir de janvier 1929, nous suivons le malade ; voici le compte rendu d'un examen pratiqué en juillet 1930 (depuis cette date l'état ne s'est pas sensiblement modifié).

EXAMEN EN SEPTEMBRE 1930

ATROPHIE MUSCULAIRE : *La face* est inexpressive, les traits peu mobiles, les rides et les plis peu accentués dans l'ensemble ; le malade ne peut rider le front, ceci depuis longtemps et, semble-t-il, depuis le début de la maladie. Pas de ptosis net ; les orbiculaires des paupières sont très atrophiés et n'offrent aucune résistance à l'ouverture des paupières. La motilité oculaire est normale, il n'y a pas de myotonie de la pupille. Les plis naso-labiaux existent ; le malade est incapable de dilater les narines ; il ne peut pas siffler aussi bien qu'autrefois ; la motilité des lèvres est sensiblement normale, toutefois la lèvre inférieure ne peut guère être éversée ; lorsqu'il gonfle ses joues, la tonicité de leurs muscles est diminuée ; le sourire est asymétrique ; la commissure buccale droite se relève alors que la gauche reste immobile, la bouche devient ainsi oblique.

Le relief des *temporaux* manque, les fosses temporales sont vides et même lorsque le malade mord vigoureusement un objet, on ne sent pas leur relief. Les masséters sont moins atrophiés ; le droit se contracte moins bien que le gauche et se laisse déprimer plus facilement au doigt pendant sa contraction. Les mouvements d'ouverture, de propulsion, de rétropulsion et de latéralité de la mâchoire inférieure se font avec une force suffisante ; le malade résiste mal à l'ouverture forcée de la bouche. La *langue* ne présente pas d'atrophie ; la voûte du palais et le *voile* sont normaux ; la *parole* est lente, traînante, monotone, mais elle aurait toujours été ainsi. Pas de troubles de la déglutition.

La tête est habituellement penchée en avant ; elle résiste bien aux poussées latérales, faiblement aux poussées d'arrière en avant, très peu aux poussées inverses. *Au cou*, les sterno-mastoïdiens ne sont ni vus, ni sentis ; la portion claviculaire des trapèzes est conservée ; les peuciers du cou sont normaux.

Ceinture scapulaire et membres supérieurs. Le volume des deltoïdes n'est pas nettement diminué, leur force est un peu faible. Le grand pectoral droit est normal, le gauche garde une force suffisante lorsque le malade s'oppose aux mouvements d'abduction, mais sa partie cos-

taie inférieure est manifestement atrophiée. Les omoplates ne se décollent pas exagérément dans les mouvements du bras ; il est difficile d'apprécier l'état des muscles périscapulaires étant donné l'adiposité, néanmoins les sus et sous-épineux paraissent maigres sous la graisse.



FIG. 5. — Malade de l'observation IV

Le bras à la partie moyenne mesure 24 cm. de tour à droite et 25 à gauche ; les biceps sont très mous et minces, surtout à droite ; la flexion de l'avant-bras sur le bras est impossible des deux côtés ; le malade est obligé d'élever le bras et l'avant-bras se fléchit par son propre poids. La force des triceps est satisfaisante, leur volume est diminué, surtout à droite.

Les avant-bras mesurent 22 cm. des deux côtés à leur partie moyenne ; les longs supinateurs ne sont ni visibles, ni palpables ; la pronation est assez bonne ; dans la supination, la malade arrive seulement à placer les mains de champ et encore sans aucune force. La flexion des poignets est assez médiocre et le malade ne peut guère faire le mouvement qu'en fléchissant en même temps les doigts ; cependant les grands palmaires existent encore. Lorsque la main est fléchie, le malade ne peut la relever au delà de l'horizontale ; les mouvements d'inclinaison latérale du poignet sont diminués. Le poignet immobilisé, on constate

que la flexion des doigts se fait avec une force suffisante qui est supérieure à celle de leur extension, surtout à droite.

Au palper, les muscles des éminences thénars sont encore perçus, mais le premier espace dorsal droit est profondément excavé ; l'adduction du pouce est normale, réserve faite du trouble myotonique ; son abduction impossible à droite, se fait sans force à gauche ; la flexion et l'extension des phalanges sont diminuées surtout, à droite.

Les autres espaces interosseux ne sont pas creusés ; les mouvements de latéralité des doigts sont à peu près normaux pour le 2° et le 5°, très médiocres pour le 3° et le 4°.

L'éminence hypothénar est diminuée de volume des deux côtés ; la flexion du 5° doigt et son extension sont un peu diminuées ; ses mouvements de latéralité sont normaux.

La musculature du *tronc* est normale ; il n'y a pas de courbure rachidienne exagérée ; l'abdomen est un peu proéminent, mais plus par suite de l'obésité discrète du malade que par une hypotonie des muscles abdominaux. Lorsque le malade couché sur un plan horizontal veut s'asseoir, il n'y parvient que difficilement ; l'aide des mains n'est pas indispensable ; on a l'impression que la difficulté vient plus de la déficience des muscles du cou qui ne peuvent amener la tête en avant que de celle des muscles du tronc.

Membres inférieurs et ceinture pelvienne. — La marche est tout à fait normale. Les cuisses mesurent à leur partie moyenne 48 cm. ; les mouvements des cuisses sur le bassin et des jambes sur les cuisses sont normaux ; les cuisses, les fesses ne sont pas atrophiées.

Les jambes mesurent 35 cm. à droite, 36 à gauche, à leur point le plus saillant ; le groupe jambier antérieur droit est manifestement atrophié par rapport au gauche. La flexion plantaire des pieds est normale, la flexion dorsale faible surtout à droite ; la torsion du pied en dedans est normale ; la torsion en dehors moins vigoureuse à droite qu'à gauche. La voûte plantaire est un peu affaissée des deux côtés ; les muscles intrinsèques des pieds ne paraissent pas atrophiés ; les mouvements des orteils sont normaux.

MYOTONIE ET EXCITABILITÉ MÉCANIQUE. — Pas de myotonie des muscles des paupières, pas de myotonie ni de réponse à la percussion des muscles de la face. Pas de myotonie de la langue. Aux membres supérieurs, il existe une myotonie très nette des fléchisseurs des doigts et des adducteurs des pouces, même dans les mouvements exécutés sans force ; le relâchement est progressif et dure 4 à 10 secondes au plus. La myotonie ne disparaît pas complètement par la répétition des mouvements, elle est aussi forte le soir qu'au réveil ; le froid l'exagère beaucoup, et en hiver le malade ne peut même pas ouvrir une porte.

La percussion des deltoïdes et des triceps produit un godet qui ne s'efface qu'au bout de plusieurs secondes. Les biceps sont inexcitables. En percutant les fléchisseurs au niveau de leur point moteur des deux côtés, et à un moindre degré dans leur moitié supérieure à gauche, on provoque une contraction d'ensemble des muscles avec adduction de la main et du pouce et flexion légère des doigts et du poignet ; le relâchement dure plusieurs secondes. Les extenseurs sont inexcitables, sauf pour celui du petit doigt à droite, où l'on note une ébauche de myotonie. La percussion de la base des éminences thénars produit une adduction en masse du pouce avec flexion légère de la première phalange persistant pendant plusieurs secondes ; celle des éminences hypothenars provoque une légère adduction du doigt avec inclination palmaire de la première phalange.

EXCITABILITÉ DES NERFS. — Pas de signe de Chvostek. Pas de signe de Trousseau, même à l'état d'ébauche.

RÉFLEXES TENDINEUX. — Les tricipitaux, radio et cubito-pronateurs sont abolis des deux côtés ; le tricipital net à droite, est aboli à gauche, bien que le triceps gauche soit moins atrophié que le droit. Le médiopubien est normal ; tous les réflexes des membres inférieurs existent, mais sont faibles.

RÉFLEXES CUTANÉS. — Les abdominaux et les crémastériens existent. Pas de signe de Babinski.

SENSIBILITÉ. — Elle est normale partout à tous les modes.

SPHINCTERS : NORMAUX.

SIGNES CÉRÉBELLEUX : le tonus est normal, sauf au niveau des muscles myotoniques. La diadococinésie ne peut être recherchée en raison de l'atrophie musculaire et de la myotonie. Pas de tremblement intentionnel. Les réflexes de posture sont normaux aux membres inférieurs, impossibles à étudier au niveau des membres supérieurs. Quelques secousses nystagmiformes dans le regard latéral et dans le regard en haut, vite épuisées.

TROUBLES AURICULAIRES : absents.

RÉFLEXES MÉSOCÉPHALIQUES ET BULBAIRES : normaux, sauf le masséterin qui est diminué.

ÉTAT MENTAL : au point de vue psychique, le malade ne présente rien de très particulier ; la mémoire est conservée dans l'ensemble avec quelques lacunes ; l'affectivité et le raisonnement sont normaux ; le malade est paisible et peu querelleur.

ÉTAT GÉNÉRAL : excellent : poids, 73 kg. 500 ; taille 1 m. 67. Aucun signe de lésion viscérale.

TROUBLES DYSTROPHIQUES : le système pileux est normal : il n'y a pas de trace de calvitie, les sourcils sont bien fournis, la barbe et les mous-

taches poussent normalement. Les poils de la région présternale sont peu développés, mais ne l'ont jamais été plus. Les poils des aisselles, des organes génitaux et des membres inférieurs ne présentent aucune particularité.

La dentition est celle qu'il est habituel de rencontrer chez un homme du niveau social du malade ; quelques molaires manquent ; d'autres dents sont cariées.

Les ongles sont normaux.

Le corps thyroïde est de volume normal.

Les testicules ne sont pas très gros, mais leur consistance et leur sensibilité sont normales ; la libido et la puissance ne sont pas diminuées.

EXAMEN DES CRISTALLINS (D^r Hudelo) : 1^{er} examen (en mai 1929) : V. O D + 2 = 2/3. V. O G + 1,25 = 1/3. A l'ophtalmoscope, les cristallins paraissent normaux, ainsi que les fonds d'œil. A la lampe à fente, on observe des grains infimes de pigment en traînées radiaires sur la face antérieure, sans qu'il y ait d'iritis ; les Y suturaux antérieur et postérieur sont bien visibles, on voit des fibres en traînées radiaires. Corps verts nombreux, corps rouges rares, dans la partie antérieure des deux cristallins, surtout à gauche ; nombreuses petites opacités blanches.

2^e examen (en septembre 1930) : corps verts dans les couches antérieures des deux cristallins, pas de corps rouges. Opacités en tache de bougie et poussières fines dans toute l'étendue des cristallins, même dans les noyaux ; elles sont cependant plus nombreuses dans la corticale antérieure et postérieure. Sutures des cristallins très marquées.

APPAREIL CARDIO-VASCULAIRE. — Le cœur est normal à l'auscultation ; le pouls bat régulièrement entre 60 et 70. La tension est de 14 1/2-9 au Pachon-Gallavardin, avec indice oscillométrique de 5 (bras droit à la partie moyenne).

L'orthodiagramme donne les dimensions suivantes : corde du ventricule gauche : 80 mm. ; flèche du ventricule gauche 18 mm. ; diamètre longitudinal : 132 mm. ; diamètre basal : 113 mm. ; corde du ventricule droit : 119 mm. ; diamètre transversal : 130 mm. Aorte en O. A. D. : 30 mm.

L'électrocardiogramme (D^r Géraudel) montre les modifications suivantes : rythme régulier ; P R est difficile à évaluer, car le tracé est tremblé ; il varie entre 16 et 20/100^{es} ; il tend donc à être allongé. Le complexe ventriculaire est déformé par une encoche de la flèche. Q R S est difficile à évaluer en DII et DIII, car Q n'est pas très marqué ; en DI, Q est plus visible et Q R S mesure 13/100^{es} au moins, il est donc élargi. T positif en DI et DII, négatif en DIII ; overshutting de 6 mm. Prépondérance gauche nette.

SYSTÈME SYMPATHIQUE. — Le malade n'a ni sudation, ni salivation exagérées ; pas de flatulences après les repas, pas de crises de diarrhée, jamais de hoquet. Cyanose discrète des mains en hiver seulement ; pas d'acrocyanose des pieds, jamais d'engelures, même en hiver.

Réflexe oculo-cardiaque : diminution de deux pulsations pendant les 15 secondes de compression, le pouls reprend son rythme dès qu'on la cesse.

SYSTÈME OSSEUX. — Le malade n'a jamais eu de fractures. Pas de déformations du type acromégalique. Radiologiquement, on note un épaississement très net de la voûte crânienne dont l'opacité n'est pas très régulière. Selle turcique petite et presque fermée. Sinus frontaux et sphénoïdal normaux. Calcification minuscule de la pinéale. Dans l'ensemble, l'épaisseur des diaphyses des os des membres et l'architecture des épiphyses paraissent un peu plus accentuées que normalement.

MÉTABOLISME : métabolisme basal : — 10 %. Calcium sérique : 102 mmg. Phosphore salin du sang : 63 mmg. Sodium sérique : 2 gr. 11. Réserve alcaline : 65 volumes pour cent.

En résumé, l'atrophie musculaire a débuté chez le malade à la fin de 1922, à l'âge de 42 ans par les muscles de la face, les masticateurs et certains muscles du bras droit. En 1928, l'atrophie s'est accentuée et on la constate très nettement aux deux bras. En 1930, les muscles de la loge antéro-externe de la jambe droite commencent à s'atrophier. Parallèlement à l'atrophie musculaire, on voit les réflexes tendineux et la myotonie mécanique disparaître peu à peu. Le malade n'a pas de troubles dystrophiques, cependant l'examen à la lampe à fente montre des altérations typiques des cristallins.

OBSERVATION V

K... Edmond, porteur aux Halles. Ce malade a été présenté le 14 mars 1930 à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, par MM. F. RATHERY, P. MOLLARET et R. WAITZ ; grâce à l'obligeance de notre collègue Mollaret qui a fait entrer le malade à la Salpêtrière, nous avons pu le suivre depuis avril dernier, pratiquer sur lui quelques recherches complémentaires et noter quelques modifications de son état.

ANTÉCÉDENTS

Le malade n'a connu que son grand-père maternel mort à 64 ans dans un incendie, il ne sait pas ce qu'est devenu son père ; sa mère est morte d'une fièvre typhoïde à 23 ans. Son grand-père et sa mère n'ont présenté ni cataracte, ni troubles musculaires ; il est fils unique et ne s'est pas marié.

Il ne se rappelle pas de maladies d'enfance ; à 15 ans, les dents se sont gâtées et beaucoup sont tombées ou ont dû être arrachées. A l'âge de 20 ans, pendant son service militaire, il remarqua que par temps froid, il ne pouvait pas lâcher son fusil aussi vite qu'il le voulait ; ce trouble n'existait qu'à droite ; au cours d'un examen médical, on ne constata pas d'atrophie des bras et leur périmètre était le même des deux côtés. En 1906, à l'âge de 25 ans, il contracta la diphtérie, mais n'eut pas de paralysies pendant la convalescence. En 1911, la vue baissa rapidement, surtout au niveau de l'œil gauche ; il ne pouvait plus lire ; il alla consulter aux Quinze-Vingts, où l'on reconnut l'existence d'une cataracte bilatérale qu'on opéra, les deux yeux à un mois de distance.

En 1914, les cheveux tombèrent et la calvitie fut vite très accentuée ; pendant la guerre, il fut mobilisé dans l'auxiliaire en raison de sa vue médiocre, puis versé dans le service armé.

En 1925, à 44 ans, il fut renversé par une camionnette ; une plaie contuse de la tête, sans perte de connaissance, nécessita son transport à l'hôpital ; la convalescence fut brève. C'est peu après cet accident que le malade s'aperçut d'une gêne de l'adduction des pouces qui l'empêchait de rouler ses cigarettes, le trouble provenait de la faiblesse des muscles et non de leur myotonie, car celle-ci qui avait augmenté peu à peu depuis l'âge de 20 ans, n'existait que dans les mouvements énergiques.

En 1926, il fut pris entre son diable et une voiture ; il reçut un violent coup dans les reins et son pied fut, paraît-il, écrasé ; néanmoins, quinze jours d'hôpital et quinze jours de convalescence suffirent à le remettre. La force des avant-bras diminua et le malade, incapable de travailler, tomba dans la misère ; des plaies ulcéreuses se développèrent sur les jambes et il entra à l'Hôtel-Dieu dans le service du Dr Rathery ; nous résumons son état au début de 1930, d'après les constatations de Rathery, Mollaret et Waitz.

ÉTAT AU DÉBUT DE 1930

Atrophie : La face est immobile et inexpressive, avec un ptosis des paupières supérieures ; l'occlusion des yeux se fait sans force ; la lèvre inférieure est en saillie ; les muscles masticateurs sont atrophiés,

les ptérygoïdiens indemnes ; la langue et le voile du palais sont normaux.

La rotation et la flexion de la tête se font sans force ; les deux sterno-mastoïdiens ont subi une fonte extrême.

L'élévation des épaules est conservée ; les bras sont peu touchés, surtout pour ce qui concerne les biceps ; les avant-bras sont nettement atrophiés et seuls, les épicondyliens gardent un certain relief ; l'amyotrophie est très accusée au niveau des éminences thénars et hypothénars et du premier espace interosseux ; la diminution de force est proportionnelle à l'amyotrophie, les mouvements des poignets sont faibles, ceux des doigts également ; leurs mouvements de latéralité sont presque abolis, ainsi que ceux des pouces qui ne peuvent faire qu'une légère abduction.

Les muscles fléchisseurs et extenseurs du tronc ont une force diminuée et le malade couché ne peut se relever sans l'aide des bras. Les membres inférieurs paraissent indemnes, cependant le malade présente « peut-être une légère ébauche de steppage ».

La myotonie est nette au niveau des fléchisseurs, dont la décontraction dure 15 secondes. La réaction myotonique à la percussion existe au niveau des deltoïdes de la langue, de la lèvre inférieure et à un moindre degré des fléchisseurs des 3^e et 4^e doigts.

Les réflexes stylo-radiaux et tricipitaux sont diminués, les cubito-pronateurs faibles, les radio-pronateurs abolis. Les réflexes des membres inférieurs sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski. La sensibilité est partout normale.

L'examen montre un certain nombre de *phénomènes dystrophiques* : cataracte bilatérale opérée, calvitie, atrophie testiculaire considérable, fonte assez importante et généralisée du tissu cellulaire sous-cutané.

Le signe de Chvostek « apparaît avec une excitation minime et la réponse obtenue présente une grande diffusion, en particulier la contraction du peaucier du cou est constante ». Le signe de Trousseau est ébauché.

L'examen électrique pratiqué dans le service du Dr Bourguignon, a donné les résultats suivants : la réaction myotonique existe dans de nombreux muscles : deltoïde, sterno-mastoïdien, premier interosseux droit ; dans certains muscles (sterno-mastoïdien et triceps gauches), on trouve des fibres myotoniques, des fibres vives et des fibres à décontraction lente sans myotonie. La chronaxie des fibres myotoniques n'a pu être mesurée, le seuil dépassant l'intensité disponible. Les autres chronaxies sont les unes normales (deltoïde gauche 0512, biceps droit 0516, extenseur du médius gauche au point moteur supérieur 0072), les autres augmentées du double (orbiculaire des lèvres au point mo-

teur inférieur gauche 0068, frontal au point moteur supérieur gauche 1260), exceptionnellement très augmentées (vaste externe gauche au point moteur 125).

La ponction lombaire montre un liquide normal : 0,3 cellule par mm³, 0 gr. 30 d'albumine ; réactions de Pandy, de Weichbrodt et du benjoin colloïdal négatives.

Le p H du sang, la réserve alcaline, les taux du calcium sérique total, du calcium ionisé, du phosphore et du potassium du sang sont normaux. Le métabolisme basal est de — 12 pour cent.

Le malade entre alors à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière ; nous n'avons refait chez lui ni dosages sanguins, ni ponction lombaire, les résultats de Rathery et de ses collaborateurs étant absolument normaux ; nous n'avons pas non plus jugé utile de faire pratiquer un nouvel examen électrique. Voici l'état du malade à la fin de septembre 1930.

EXAMEN LE 30 SEPTEMBRE 1930

ATROPHIE MUSCULAIRE. La face est peu expressive dans l'ensemble ; le ptosis est frappant ; il existe au niveau des paupières supérieures et inférieures : le ptosis des paupières inférieures est indiscutable, surtout à gauche, et l'occlusion complète des yeux impossible ; la force des orbiculaires des paupières est très diminuée ; le malade peut plisser son front, il relève mal les sourcils ; les muscles moteurs des globes oculaires sont normaux ; il n'y a pas de myotonie des pupilles. La dilatation des narines est diminuée, les plis naso-labiaux peu accentués. La lèvre inférieure est éversée légèrement, la motilité des lèvres est diminuée, le malade ne peut guère les mettre dans l'attitude de la succion ; il gonfle mal ses joues qui sont hypotoniques, il siffle avec difficulté ; le rire est transversal.

Les temporaux ont complètement disparu ; les masséters existent encore, mais ils sont mous et on ne les sent pas se contracter ; les ptérygoidiens sont conservés ; la fermeture de la mâchoire inférieure se fait sans aucune force, les mouvements de latéralité, de propulsion, de rétropulsion sont à peu près normaux. La langue n'est pas atrophiée, le voile du palais paraît être sur un plan plus antérieur que normalement, surtout dans la moitié droite, mais sa motilité reste correcte ; la voix est monotone, mal articulée ; il n'y a pas de troubles de la déglutition.

L'attitude de la tête est normale ; les trapèzes sont diminués, les sterno-mastoldiens ne paraissent pas être atrophiés ; les mouvements de flexion de la tête en arrière sont bons ; ceux de latéralité et de flexion en avant sont exécutés avec une force diminuée. Les peauciers du cou sont normaux.

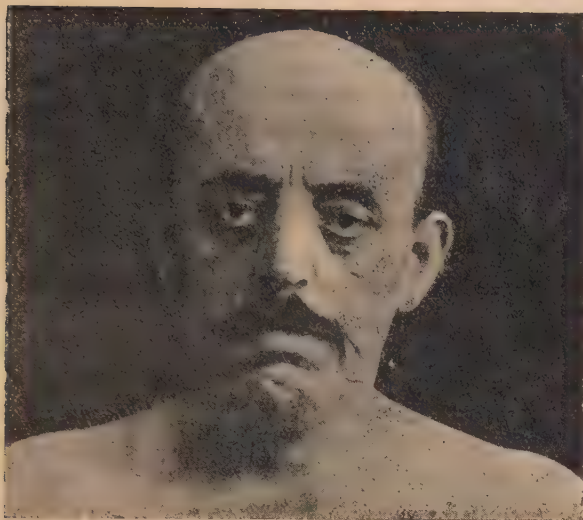


FIG. 6. — Malade de l'observation V

Ceinture scapulaire et membres supérieurs. — Les mouvements du moignon de l'épaule sont normaux des deux côtés ; la force des pectoraux est bonne, celle des deltoïdes assez satisfaisante ; les omoplates ne sont pas décollées, même pendant les mouvements ; les sus et sous-épineux paraissent un peu amaigris.

Les bras mesurent à leur partie moyenne 24 cm. à droite, 23 cm. 5 à gauche ; leurs muscles sont atrophiés, surtout le triceps gauche qui est très réduit ; la force de flexion des avant-bras sur les bras est un peu diminuée des deux côtés, la force d'extension normale à droite est faible à gauche où elle est même moindre que celle de la flexion.

Les avant-bras mesurent chacun 23 cm. à l'union de leurs tiers supérieur et moyen ; leur atrophie est globale, mais elle prédomine sur les deux tiers inférieurs, leur donnant ainsi un aspect effilé ; les longs supinateurs paraissent moins atrophiés que les autres muscles, la pronation et la supination se font avec une force assez bien conservée ; celle des fléchisseurs des doigts est nettement diminuée, celle des extenseurs encore plus et les mains ne peuvent être relevées au-delà du plan des avant-bras.

Les deux mains sont plates et les éminences thénar et hypothénar ont presque disparu des deux côtés ; les pouces ne peuvent être mis ni en abduction ni en adduction, le seul mouvement possible est une flexion légère de la 2^e phalange sur la 1^{re} et de la 1^{re} sur le métacarpien ; les mouvements des 5^{es} doigts sont aussi limités. Les mouve-

ments de latéralité des doigts sont pratiquement nuls ; les espaces interosseux, surtout les 1^{er} et 4^e sont très creux.

Tronc. — La lordose lombaire normale a disparu, mais le rachis n'est pas incurvé latéralement. La force des muscles du tronc est sensiblement normale pour la flexion en avant, mais le malade ne peut s'asseoir sur son lit sans s'aider avec les mains. La tonicité de la paroi abdominale est normale.

Ceinture pelvienne et membres inférieurs. — Le steppage est léger, mais indiscutable. Les cuisses mesurent 45 cm. de chaque côté, leurs mouvements sur le bassin se font avec une force normale ; la flexion et l'extension des jambes sur les cuisses sont normales. Les jambes mesurent 31 cm. à leur point le plus saillant ; leurs muscles, même ceux des loges antéro-externes ne paraissent pas diminués de volume ; cependant l'atteinte de ces derniers est indiscutable, car la force de flexion dorsale des pieds est très nettement diminuée par rapport à celle de leur flexion plantaire ; les mouvements de torsion des pieds en dedans et en dehors, ceux des orteils sont à peu près normaux. Les petits muscles des pieds ne sont pas modifiés.

MYOTONIE ET EXCITABILITÉ MÉCANIQUE. — La myotonie dans les mouvements volontaires n'existe pas au niveau de la langue ; elle est très franche pour les longs supinateurs et les biceps ; elle est très nette également pour les fléchisseurs des doigts, même dans les mouvements effectués sans force, et pour leurs extenseurs ; lorsque le malade a relevé les mains dans l'axe des avant-bras, il faut quelques secondes avant qu'il puisse les laisser retomber. La myotonie existe à un faible degré dans la flexion de la cuisse droite. Partout, la répétition du mouvement atténue la myotonie.

La percussion de la langue au marteau provoque une myotonie de chacune de ses moitiés, qui ne dépasse pas la ligne médiane ; la percussion des deltoïdes produit un godet qui ne s'efface que lentement ; celle des fosses sus-épineuses détermine une contraction vive du muscle à droite, une myotonie légère à gauche, avec contraction vive du chef postérieur du deltoïde. La myotonie au marteau s'obtient sur toute l'étendue des deux biceps ; la percussion du triceps droit produit une contraction myotonique de tout le muscle, celle du triceps gauche un godet. Aux avant-bras, la myotonie mécanique n'est pas nette pour les longs supinateurs, elle est discrète pour les fléchisseurs et ne s'obtient qu'à leurs points moteurs, à droite on n'observe qu'un godet, à gauche tout le muscle se contracte et se relâche un peu lentement ; la myotonie des extenseurs est intense, quel que soit le point de percussion ; les muscles propres des mains sont inexcitables.

Aux membres inférieurs, on obtient un godet myotonique sur toute

l'étendue des quadriceps, des adducteurs et des jumeaux ; les muscles antéro-externes des jambes paraissent inexcitables.

EXCITABILITÉ DES NERFS. — Le signe de Chvostek est très intense des deux côtés et la contraction s'étend à toute l'hémiface. Le signe de Trousseau est absent.

RÉFLEXES TENDINEUX. — Ils existent tous aux membres supérieurs et la réponse des radio-pronateurs diffuse au triceps. Le médio-pubien et les réflexes des membres inférieurs sont normaux.

RÉFLEXES CUTANÉS. — Ils sont tous normaux.

SENSIBILITÉ. — Normale partout.

TROUBLES SPHINCTÉRIENS : néant.

SIGNES CÉRÉBELLEUX : néant.

SIGNES AURICULAIRES : néant.

RÉFLEXES MÉSOCÉPHALIQUES ET BULBAIRES. — Normaux, sauf le masséterin qui est faible.

ÉTAT MENTAL. — Absolument normal ; le malade est intelligent, raisonne bien et sa mémoire est conservée.

ÉTAT GÉNÉRAL. — Il s'est très amélioré depuis que le malade est hospitalisé ; son poids de 58 kgs en novembre 1929 est passé à 63 kgs en quatre mois et n'a pas varié depuis ; la taille est de 1 m. 60. Aucun signe de lésion viscérale.

TROUBLES DYSTROPHIQUES. — La calvitie est très accentuée et le malade n'a plus qu'un collier de cheveux sur les tempes et sur la nuque ; le système pileux est normal partout ailleurs.

La dentition est très mauvaise, le malade n'a plus que 4 dents en haut et 3 en bas. Les ongles sont normaux.

Les testicules sont très petits et ne dépassent pas le double du volume de la tête des épидидymes ; la verge est de petite dimension ; cependant le malade affirme que les fonctions sexuelles sont normales.

Le corps thyroïde n'est pas modifié.

EXAMEN DES RESTES DES CRISTALLINS (D^r Hudelo). — Aphakie opératoire bilatérale ; acuité O. D. et O. G. : $+ 13 = 2/10$. A la lampe à fente, on voit des débris de membranules, des masses emprisonnées, des grains de pigment, mais pas de corps de Vogt.

SYSTÈME CARDIO-VASCULAIRE. — Bruits et rythme du cœur réguliers. Tension 18-9 avec un indice de 6 au Pachon-Gallavardin.

L'orthodiagramme donne les mensurations suivantes : corde du ventricule gauche : 82 mm. ; flèche du ventricule gauche : 21 mm. ; diamètre longitudinal : 121 mm. ; diamètre basal : 102 mm. ; corde du ventricule droit 120 mm. ; diamètre transversal : 126 mm. Aorte : 27 mm. en O. A. D. (l'aorte est sombre, d'opacité III).

Electrocardiogramme (D^r Géraudel) : légère instabilité du rythme.

P. R. un peu allongé en D 11 (19/100). Déformation du complexe ventriculaire qui mesure 10/100 en D 11 ; encoche après R ; T. positif dans les trois dérivations. Overshutting de 2 mm. Pas de prépondérance marquée.

TROUBLES SYMPATHIQUES. — Pas de signes fonctionnels de dérèglement végétatif, pas d'acrocyanose.

R. O. C. : ralentissement de 10 pulsations en une minute.

SYSTÈME OSSEUX. — Pas de tendance anormale aux fractures ; pas d'aspect acromégalique. Épaississement très net de la voûte crânienne avec des bandes moins opaques que le reste. Sellé turcique petite et presque fermée. Sinus frontaux et sphénoïdal à peu près normaux. Grosse calcification de la pinéale.

Les diaphyses des os des membres sont un peu épaisses, l'architecture est bien conservée dans l'ensemble ; il y a quelques plages plus claires que le reste, notamment au niveau du cuboïde.

En résumé, en l'espace de sept mois environ, l'état du malade s'est modifié quelque peu. Le ptosis a gagné les paupières inférieures, les sus et les sous-épineux commencent à s'atrophier ; l'atrophie des bras et surtout du triceps gauche s'est notablement aggravée, le steppage est devenu indiscutable, la force des muscles antéro-externes des jambes est nettement diminuée, mais leur atrophie n'est pas encore évidente.

Par contre, à certains points de vue, l'état du malade s'est amélioré ; les sterno-mastoïdiens qui, au début de l'année, étaient très atrophiés, le sont relativement peu actuellement, et le malade qui, en mars, ne pouvait ni pencher la tête en avant, ni la tourner, exécute facilement ces mouvements ; de même, le réflexe radio-pronateur, auparavant aboli, existe et même, sa réponse diffuse dans le biceps. Il est très vraisemblable que l'amélioration de l'état général est pour beaucoup dans cette amélioration locale, aidée peut-être par le traitement par l'ionisation calcique. Quoiqu'il en soit, la marche de la maladie n'est pas arrêtée et nous avons vu qu'elle avait progressé au niveau de certains groupes musculaires.

L'amélioration de l'état de certains muscles a été notée

par Déléage à un degré bien plus élevé (observation I de sa thèse) ; son malade présentait, en juin 1888, une myotonie diffuse avec hypertrophie de tous les muscles, sauf des deltoïdes, qui paraissaient un peu diminués ; très rapidement, il se produisit une atrophie des deltoïdes, des biceps et des triceps brachiaux, qui était nette dès juillet 1888 ; ils restèrent quelques mois dans cet état, puis reprirent leur volume et en 1890, il n'y avait plus ni atrophie, ni hypertrophie.

Si le travail de Déléage ne montrait en lui un observateur averti et si le malade n'avait pas été suivi par des neurologistes comme Charcot et Raymond, il y aurait tout lieu de douter de la réalité de cette évolution singulière qui ne semble jamais avoir été décrite dans la myotonie atrophique ; en tous cas, le malade de Déléage ne peut pas être considéré comme ayant été atteint de maladie de Steinert.

CHAPITRE XV

DIAGNOSTIC DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE

Il nous paraît superflu de discuter le diagnostic différentiel de la myotonie atrophique et des diverses atrophies musculaires : celle de la syringomyélie en particulier est facilement rattachée à sa cause, même lorsqu'elle s'accompagne de myotonie comme dans les observations de Schlesinger, d'Handelsmann, de Dreyfus. Nous n'étudierons pas non plus les cas où une paralysie d'ordre névritique se surajoute à une maladie de Thomsen (Dana, Déléage (cas III), Hoffmann, etc...).

Nous n'envisagerons que quatre diagnostics différentiels : 1°) celui des myopathies distales ; 2°) celui des myotonies acquises ; 3°) celui de l'atrophie Charcot-Marie ; 4°) celui de la sclérose latérale amyotrophique, qui ne mérite d'être posé que très rarement ; c'est cependant à cette affection que nous aurions tendance à rattacher une observation publiée par Kamil Henner comme myotonie atrophique.

I. *Les myopathies distales.* — Nous avons déjà signalé leurs caractères en étudiant la topographie de l'atrophie musculaire dans la maladie de Steinert et montré qu'il y avait à ce point de vue toutes les transitions entre les deux types ; nous avons indiqué aussi que les troubles endocri-

niens n'étaient pas très rares dans les myopathies et qu'en particulier l'atrophie testiculaire avait été notée dans plusieurs cas de myopathies distales ; enfin, l'on sait que Bourguignon a montré qu'une recherche attentive permettait d'obtenir des contractions myotoniques chez tous les myopathiques et que Lannois a rapporté un cas de myopathie généralisée avec pseudo-hypertrophie des mollets et myotonie de ces seuls muscles.

Il y a donc entre les myopathies distales et la myotonie atrophique tous les intermédiaires, qu'il s'agisse de l'atrophie, des troubles dystrophiques ou de la myotonie. L'observation suivante de Ludo van Bogaert en est un bon exemple : son malade présentait un facies myopathique, une atrophie des masticateurs et des sterno-mastoïdiens ; aux membres supérieurs l'atrophie était surtout intense pour les petits muscles des mains et les extenseurs des avant-bras ; aux membres inférieurs, elle atteignait les muscles antéro-externes des jambes, les péroniers, un peu ceux des mollets, et débordait sur le tiers inférieur des cuisses. Les réflexes tendineux étaient en majorité diminués ou abolis. La malade avait un syndrome net d'insuffisance thyro-surrénale. L'examen clinique ne montrait pas de myotonie ; cependant la percussion du biceps droit, du triceps et du long supinateur gauches provoquait la formation de « boules de myo-œdème » qui n'étaient peut-être que des bourrelets myotoniques.

En pratique, lorsqu'à l'atrophie musculaire de type distal s'ajouteront des troubles endocriniens importants et surtout une cataracte, on portera plutôt le diagnostic de myotonie atrophique, même s'il n'y a pas de myotonie dans les mouvements volontaires ; lorsque l'atrophie musculaire sera isolée, on portera plutôt celui de myopathie distale.

II. *Les myotonies acquises.* — Dans les myotonies où il n'y a qu'une atrophie musculaire très minime, c'est surtout l'absence ou la présence des signes dystrophiques qui

feront classer les cas, suivant la tendance de chacun, soit dans les myotonies simples, soit dans les myotonies atrophiques.

III. *L'atrophie Charcot-Marie*. — D'après Batten, l'existence de troubles de la sensibilité périphérique des membres serait en faveur de l'atrophie Charcot-Marie, l'atteinte de la face en faveur de la myotonie atrophique. Comme Batten le reconnaît lui-même, ces signes n'ont pas une valeur absolue et le diagnostic peut être très difficile, ainsi que le montre une observation rapportée en 1907 par Marinresco.

Cet auteur a étudié une jeune fille de 20 ans qui présentait une atrophie musculaire non familiale, ayant débuté à 18 ans par les mains, puis les avant-bras et les jambes ; l'amyotrophie était accusée au niveau des muscles propres des mains et de la partie inférieure des avant-bras ; les bras étaient indemnes, le faisceau postérieur du deltoïde droit atrophié ; aux membres inférieurs, l'atrophie prédominait sur les muscles antéro-externes des jambes et épargnait les cuisses ; le front était lisse, les orbiculaires des yeux et les muscles des joues parésiés, les masticateurs atrophiés. Les réflexes tricipitaux, rotuliens et achilléens étaient abolis. L'examen électrique montrait une diminution de l'excitabilité sans R. D.

Ce tableau clinique se rapproche bien de celui de la maladie de Steinert, d'autant plus que la malade s'était plainte de « crampes » à plusieurs reprises. Cependant, l'existence de troubles discrets, mais nets des sensibilités superficielle et profonde, de contractions fasciculaires dans les muscles atrophiés ou non, d'une griffe des orteils avec pied en varus équín, font plutôt pencher le diagnostic vers l'atrophie Charcot-Marie. Dans les cas douteux, les signes dystrophiques ont une valeur considérable et nous avons déjà montré que la cataracte familiale rendait le diagnostic de

maladie de Steinert plus vraisemblable que celui d'atrophie Charcot-Marie chez les malades d'Hamilton.

IV. *La sclérose latérale amyotrophique.* — Ce diagnostic se pose exceptionnellement en pratique et nous n'aurions pas entrepris sa discussion si une observation de Kamil Henner ne la rendait nécessaire.

L'affection avait débuté chez son malade à l'âge de 66 ans par un syndrome myotonique, rapidement suivi d'un syndrome bulbaire et d'atrophie des membres ; la physionomie était triste sans être myopathique ; on notait un léger ptosis bilatéral, une bouche de tapir ; les réflexes cornéens étaient diminués, les massétéris abolis, la langue était atrophiée avec des contractions fibrillaires très étendues, le voile du palais parésié et légèrement atrophié ; l'examen laryngoscopique montrait une paralysie récurrentielle droite d'origine probablement nucléaire, le sterno-mastoïdien droit était atrophié ainsi que la partie distale des quatre membres. On constatait des contractions fibrillaires lentes, très nombreuses au niveau du cou, du tronc, et des extrémités supérieures ; elles manquaient au niveau des muscles atrophiés.

La réaction musculaire mécanique était augmentée au niveau des bras, la contraction lente, la décontraction prolongée ; la myotonie existait au niveau des triceps, des muscles abdominaux et des adducteurs : les réflexes tendineux des membres supérieurs étaient presque complètement abolis ; le signe d'Oppenheim était positif au membre inférieur droit, le signe de Babinski ébauché. Il n'y avait aucun signe dystrophique.

L'examen électrique montrait, pour certains muscles, une décontraction ralentie avec parfois des mouvements ondulatoires ; pour d'autres, au galvanique, « l'action de l'anode était supérieure à celle de la cathode ».

En commentant cette curieuse observation, Henner estime qu'il est « clair » qu'il ne s'agit pas de sclérose latérale

amyotrophique et pense qu'elle prouve la « possibilité de l'étiologie neurogène de la myotonie chez quelques malades ».

Pour notre part, nous sommes beaucoup moins convaincu de l'exactitude du diagnostic de myotonie atrophique et celui de sclérose latérale amyotrophique avec troubles bulbaires nous semble bien plus légitime. Ce n'est pas tant en raison du début à 66 ans, car si un début aussi tardif n'a jamais été observé dans la maladie de Steinert, Sézary, Chenet et Jumentié ont rapporté l'observation d'une myopathie type d'Erb qui avait débuté à 60 ans, Adie et Ironside celle d'une myotonie dont les premiers symptômes apparurent à 62 ans.

Par contre, l'aspect de la face, l'importance des troubles bulbaires et des contractions fibrillaires, l'existence d'un signe d'Oppenheim positif à droite, d'un signe de Babinski ébauché à gauche, de modifications électriques qui se rapprochent de la R. D., l'absence de tout signe dystrophique nous paraissent nettement en faveur d'une sclérose latérale amyotrophique.

L'existence du syndrome myotonique lui-même ne va pas contre ce diagnostic, car il s'agissait peut-être en réalité d'une réaction myodystonique dont l'existence a été signalée par Söderberg et Sjowall dans la sclérose latérale (1), ou d'une de ces modalités de la contraction musculaire comme on en observe parfois après les lésions du neurone périphérique (A. Thomas) ; la description même de Kamil Henner est assez suggestive puisque la contraction était lente et la décontraction prolongée.

(1) J. Kœlichen aurait observé dans la sclérose latérale amyotrophique une prolongation de la décontraction après percussion des muscles thénariens.

CHAPITRE XVI

LES LÉSIONS ANATOMIQUES DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE

Il existe actuellement dans la littérature médicale huit observations de myotonie atrophique avec autopsie ; nous avons pu faire l'examen anatomique d'un neuvième cas, celui de notre observation VI. Ce malade avait été présenté en 1920 à la Société de Neurologie de Paris par MM. Crouzon et Boultier, puis suivi à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière de 1923 à 1929, date de son décès.

OBSERVATION VI

R... Albert. ANTÉCÉDENTS. — On ne retrouve dans la famille du malade, ni affection analogue, ni cataracte ; lui-même n'a pas d'antécédents pathologiques, il n'aurait pas eu de maladies infectieuses dans l'enfance, il nie toute maladie vénérienne ; il est marié et sa femme n'a eu ni enfants, ni fausses couches.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Le malade fait remonter son début en 1917, à l'âge de 40 ans ; en réalité, l'interrogatoire révèle qu'à 18 ans, il présentait déjà des phénomènes de myotonie des muscles antibrachiaux : lorsqu'il grimpait à la corde lisse, il ne pouvait lâcher la corde aussi vite qu'il le voulait ; à 27 ans, ses cheveux commencèrent à tomber et la calvitie fut complète l'année suivante.

Mobilisé dès le début de la guerre, il fut réformé temporairement en décembre 1914 pour une entorse de l'articulation tibio-tarsienne droite

consécutive à un chute ; il n'avait à ce moment ni atrophie ni faiblesse musculaire et la chute fut purement accidentelle.

Récupéré en juin 1915, il ressentit alors de violentes douleurs lombaires avec des frissons et de la fièvre, il fut hospitalisé à Castres, puis à Versailles ; les douleurs lombaires persistèrent, elles s'accompagnèrent d'une sensation de faiblesse dans les membres inférieurs qui devinrent raides par moments, surtout le gauche ; le malade devint incapable de marcher plus de un ou deux kilomètres sans se reposer.

En 1917, il maigrit considérablement (25 kg. en un an) ; la faiblesse gagna les membres supérieurs, puis la face, qui devint peu expressive ; il fut alors versé dans l'auxiliaire, puis réformé en 1918 pour une « diminution de volume des mollets et des avant-bras, avec conservation des réflexes ».

Tous ces troubles progressèrent lentement, si bien qu'en octobre 1919, le malade mit plus de deux heures pour faire trois kilomètres, étant obligé de se reposer sans cesse ; vers la même époque, il éprouva de la difficulté à relever les paupières et se présenta à la consultation de l'hôpital Beaujon, puis à celle de la Salpêtrière, où Crouzon et Bouttier l'étudièrent complètement. Nous résumerons l'état neurologique en février 1920, d'après la description de ces auteurs.

ÉTAT EN 1920. — Au premier abord, le malade frappe par son état d'émaciation généralisée, « le trouble trophique semble porter sur tous les plans et en particulier, il existe une véritable fonte du tissu cellulaire sous-cutané et une sécheresse notable de la peau ».

Au niveau de la *face*, les paupières sont demi-tombantes, la lèvre inférieure un peu atrophiée ; le menton amaigri et en retrait, les pommettes saillantes ; « dans l'ensemble, le facies est émacié et triste, très comparable à celui que l'on observe dans la polioencéphalite chronique ».

La *langue* est mobile, un peu amincie et irrégulière sur les bords, sans contractions fibrillaires. Les mouvements d'élévation des paupières sont limités, les mouvements d'élévation des yeux normaux. L'ouverture et la fermeture de la *bouche* sont normales, les mouvements de latéralité de la mâchoire inférieure sont possibles, mais se font sans force. Le peaucier du cou est normal. Le malade ne peut pas siffler, mais il lui manque de nombreuses dents. Ni troubles de la déglutition, ni troubles de la phonation. L'extension de la *tête* sur le rachis est bonne, la flexion en avant, l'inclinaison et la rotation à droite sont faibles.

Au niveau des *membres supérieurs*, la flexion des doigts est diminuée des deux côtés ainsi que l'opposition et l'adduction du ponce, la force des interosseux est diminuée ; l'extension des doigts est plus faible que leur flexion ; la force des mouvements du poignet et du

coude est diminuée ; dans tous ces segments, le côté gauche est plus atteint que le droit. De même, l'abduction et l'adduction du bras sont plus faibles à gauche qu'à droite. Les mouvements du grand dorsal, du grand dentelé et du trapèze sont normaux ; il y a un léger décollement de l'omoplate dans l'attitude du serment, surtout à droite.

Le malade placé debout, on constate que le dos est plat, le ventre proéminent avec une ensellure lombaire qui s'exagère dans l'attitude du serment et pendant la *marche* ; celle-ci rappelle celle des myopathiques, la malade se dandine et steppe légèrement à gauche. Les mouvements du tronc sont normaux.

Aux *membres inférieurs*, l'amyotrophie prédomine sur les muscles de la jambe, en particulier sur les jumeaux ; la flexion et l'extension des orteils des deux côtés, la flexion dorsale du pied à droite, la flexion des jambes sur les cuisses et l'extension des cuisses sur le bassin sont diminuées.

Les phénomènes *myotoniques* sont très nets au niveau des fléchisseurs des mains, surtout à gauche ; ils s'atténuent par la répétition ou lorsque le malade est dans une pièce chaude.

Par percussion des muscles au marteau, on obtient une contraction idio-musculaire exagérée au niveau des biceps et des fléchisseurs des doigts, une contraction suivie d'une décontraction lente allant de 4 à 18 secondes suivant les muscles, au niveau des triceps, des trapèzes, des muscles intrinsèques des mains et des jumeaux. Après 12 minutes d'application de la bande d'Esmarch, la contraction idio-musculaire persiste.

Réflexes tendineux : le rotulien est extrêmement faible à gauche, mais net à droite ; les achilléens et les médio-plantaires sont abolis ; aux membres supérieurs, tous sont abolis, sauf le tricipital droit.

Réflexes cutanés : plantaires indifférents, crémastériens abolis, abdominaux conservés.

Ni troubles de la *sensibilité*, ni troubles *cérébelleux*, ni troubles *auriculaires*.

Examen oculaire (D^r Monthus) : pupilles paresseuses, réagissant peu ; releveurs et orbiculaires très faibles ; pas de diplopie, cependant l'excursion des muscles droits est assez limitée ; fonds d'œil normaux.

Sensibilité cornéenne normale.

Liquide céphalo-rachidien : albumine, 0 gr. 35 ; leucocytes : 2 par mm³. Wassermann négatif.

Examen électrique (D^r Bourguignon) (1) : « Galvanotonus ou réac-

(1) M. Bourguignon a donné une description très détaillée des résultats de l'examen électrique du malade, à la Société de Neurologie de Paris, le 15 avril 1920.

tion myotonique au niveau des quatre membres ; d'une manière générale, ces réactions sont plus accentuées à gauche qu'à droite ; le galvanotonus est plus marqué dans le triceps gauche que dans le droit ; la réaction myotonique existe dans le long supinateur gauche, le droit ne présente que du galvanotonus ; au membres inférieurs, les muscles de la cuisse ont surtout du galvanotonus, ceux de la jambe surtout de la myotonie. Ces réactions permettent de penser que l'évolution est plus avancée aux segments proximaux qu'aux segments distaux des membres ».

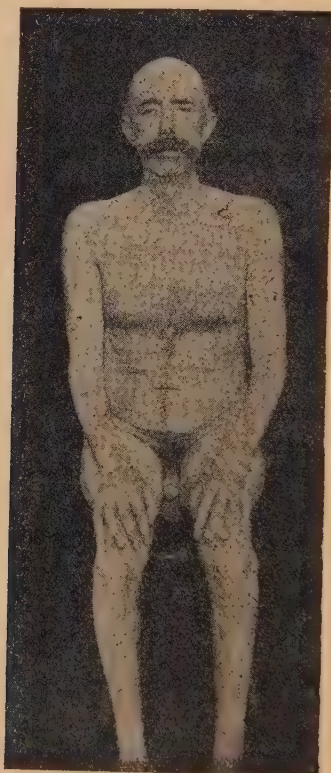


FIG. 7. — Malade de l'observation VI (en 1920)

EXAMEN EN MAI 1923 (Clinique Neurologique de la Salpêtrière). — Le malade présente une atrophie musculaire assez importante qui s'accompagne d'une faiblesse marquée surtout à gauche. On est frappé, lorsqu'il est debout, par la disproportion du volume des muscles des membres et de ceux du tronc, par l'ensellure lombaire avec saillie de

l'abdomen, par le décollement léger des omoplates. Les mensurations donnent les chiffres suivants :

Périmètre thoracique au niveau des mamelons : 102 cm.

Bras (à la partie moyenne) D. : 28 cm. G. : 26 cm.

Avant-bras (1/3 supérieur) D. : 24 cm. ; G. : 23 cm.

Cuisses (partie moyenne) D. : 37,5 cm. ; G. : 38 cm.

Mollets (au milieu) D. : 30 cm. ; G. : 29,5 cm.

(Le malade se rappelle qu'en 1914 le tour des mollets était de 40 cm.)

La force musculaire est très diminuée d'une manière globale au niveau des quatre *membres*, mais il n'y a pas de paralysie à proprement parler ; au niveau du bras droit, la faiblesse est moins accentuée qu'à gauche ; au niveau des membres inférieurs, la diminution de force porte surtout sur les jambes ; au niveau des cuisses, elle ne se constate guère que pour les quadriceps.

Au niveau du *tronc* la diminution de la force musculaire est appréciable, elle se manifeste spécialement pour les muscles de la paroi antérieure de l'abdomen. Le malade se relève comme un myopathique, en prenant avec les mains un point d'appui sur les genoux et sur les cuisses.

Au niveau du *cou*, la flexion de la tête se fait sans aucune force ; les sterno-cleido-mastoïdiens ont presque complètement disparu, on ne constate plus qu'une saillie discrète correspondant au chef sternal.

Au niveau de la *face*, on note un ptosis bilatéral, surtout marqué à gauche ; le facies est inexpressif, le rire transversal.

Les *phénomènes myotoniques* dans la décontraction des fléchisseurs persistent. La réaction myotonique à la percussion est nette au niveau des fléchisseurs des doigts, des grands palmaires, des éminences thénars et de la partie antérieure des deltoïdes.

L'état général est satisfaisant ; le cœur est normal, la tension artérielle 13-7 au Vaquez.

Une nouvelle *ponction lombaire* donne des résultats normaux ; la réaction de Wasserman est négative dans le sang.

Le malade quitte la clinique à la fin de mai 1923, mais dans l'incapacité de travailler, il y revient bientôt.

EXAMEN EN 1927. — L'*amyotrophie* est devenue considérable : le facies est nettement myopathique, le ptosis a augmenté ; l'atrophie des membres supérieurs est globale, elle prédomine peut-être à la racine ; les sus et sous-épineux sont atrophiés ; les jambes ont l'aspect classique de jambe de coq, les cuisses et les fesses sont très atrophiées, la lordose est importante.

L'aggravation des troubles fonctionnels est parallèle à celle de l'atrophie ; le malade marche très difficilement et couché à terre, est dans l'impossibilité de se relever.

La *lenteur de la décontraction* des fléchisseurs reste aussi manifeste, mais la réaction myotonique à la percussion ne s'obtient plus que sur les grands palmaires.

Les *réflexes tendineux* sont tous abolis sauf le massétéрин et la réponse abdominale du médio-pubien. Les réflexes cutanés ne sont pas modifiés ; le réflexe cutané plantaire est indifférent.

Il n'y a pas de *signes dystrophiques* nouveaux ; on ne constate pas de *perturbations sympathiques* ; la compression des globes oculaires n'a aucune action sur le pouls.

Examen électrique : hypoexcitabilité faradique des muscles innervés par le cubital des deux côtés et des fléchisseurs des doigts ; pas de lenteur au galvanique, mais hypoexcitabilité nette ; pas d'inversion de la formule pour les mêmes muscles.

EXAMENS DE 1928 ET DE 1929. — Les troubles fonctionnels sont considérables ; le malade ne se lève plus ; c'est à peine s'il peut s'asseoir dans son lit ; dans la position assise il reste en équilibre instable.

L'*amyotrophie* est extrême et tous les muscles des membres sont fortement atrophiés ; la musculature du tronc est relativement moins touchée ; à la face, on note un ptosis bilatéral très accentué ; l'occlusion des yeux reste possible ; l'atrophie des muscles masticateurs est nette ; l'atrophie est diffuse au cou, elle prédomine sur les sterno-mastoldiens qui ont complètement disparu.

La *lenteur de la décontraction* n'est plus apparente ; la réaction myotonique au marteau ne s'observe plus.

Les *réflexes tendineux* sont tous abolis, sauf la réponse abdominale du médio-pubien et le massétéрин.

En dehors de la calvitie, il n'y a pas de modification du système pileux ; les testicules ne sont pas atrophiés ; il n'y a pas de cataracte visible (l'état du malade a rendu impossible l'examen à la lampe à fente).

L'état général du malade devient très mauvais ; un examen radioscopique, en décembre 1928, montre que la transparence du sommet droit est diminuée ; le diaphragme conserve un jeu normal. Le 26 janvier 1929, une petite épidémie de grippe se déclare dans la salle du malade, il est emporté par elle en moins de 24 heures.

AUTOPSIE

Elle a été faite le 28 janvier 1929, 30 heures après la mort ; les centres nerveux ont été formolés in situ suivant la technique habituelle, peu après le décès (1).

(1) Le concours de notre ami Ivan Bertrand, chef du laboratoire d'anatomie pathologique de la Clinique, nous a été particulièrement précieux pour l'étude des coupes.

I) LÉSIONS DES MUSCLES. — Nous n'avons pu étudier que les muscles du tronc ; macroscopiquement, les muscles paravertébraux, les muscles de la paroi abdominale et le diaphragme paraissent normaux ; les grands pectoraux, peu atrophiés, présentent une coloration un peu plus pâle que d'habitude et sur les coupes transversales, on notait la présence de petites taches brun foncé qui semblaient correspondre à des amas pigmentaires ; les petits pectoraux, très atteints, étaient réduits à une mince lame d'une coloration jaune pâle contrastant d'une manière frappante avec celle du reste de la musculature.

L'examen histologique a porté sur des fragments du petit et du grand pectoral gauches et des muscles larges de l'abdomen ; dans tous les fragments examinés, même ceux qui paraissent macroscopiquement normaux ou peu touchés, les lésions microscopiques sont très intenses ; ce sont des lésions de dégénération extrêmement accusées, aboutissant à la disparition presque complète de la substance contractile ; les striations longitudinale et transversale disparaissent progressivement ; le protoplasma de la fibre se charge de fines granulations pigmentaires ; les réactions tinctoriales de la substance contractile se modifient et prennent celles du tissu conjonctif ; à un dernier degré, la fibre musculaire disparaît entièrement et un tissu graisseux banal la remplace ; nulle part, nous n'avons constaté de fibres ayant la disposition signalée par Heidenhain ; les noyaux ne sont pas très augmentés de nombre et ne se disposent pas en longues chaînes.

La réaction du tissu interstitiel est minime.

Sur les coupes faites après congélation, la coloration au Soudan montre de nombreuses gouttes de graisse ; certaines fibres même présentent une transformation adipeuse presque totale.

II) LÉSIONS DES VISCÈRES. — En dehors d'une tuberculose caséuse du tiers supérieur du poumon droit et de lésions congestives banales des bases, on ne note pas d'altérations importantes des différents viscères ; le cœur est légèrement hypertrophié au niveau du ventricule gauche, mais ses valvules restent souples et l'aorte ne présente pas de lésions athéromateuses très marquées. Tous les autres organes sont macroscopiquement normaux, en particulier les reins se décortiquent bien et leur section montre un aspect normal.

Nous avons examiné histologiquement les *glandes endocrines*. Le *corps thyroïde* est sensiblement normal, toutefois certains acini sont un peu dilatés. Au niveau de la *surrénale* droite, on constate une tumeur du volume d'une grosse noisette, qui est un adénome de la corticale à cellules claires ; le reste de la glande et la *surrénale* gauche ne présentent pas de modifications notables. L'*hypophyse* est normale, à

l'exception de la pars intermedia où l'on trouve de petits kystes colloïdes. Au niveau des *testicules*, la lignée séminale a disparu ; il n'y a plus de spermatozoïdes visibles ; le tissu interstitiel n'est pas en hyperplasie ; la fixation des testicules ayant été défectueuse, on ne peut guère attacher d'importance à leurs modifications cellulaires. Les *parathyroïdes* n'ont malheureusement pas pu être examinées, car les fragments prélevés se sont révélés, à l'examen histologique, comme constitués uniquement par des éléments thyroïdiens aberrants.

III) LÉSIONS DES CENTRES NERVEUX. — Tout le système artériel cérébral présente des lésions intenses d'athérome, surtout marquées au niveau de l'hémisphère gauche.

L'artère sylvienne gauche, à deux centimètres de son origine, porte une plaque jaunâtre de 3 à 4 mm. de long répondant à un placard d'artérite presque thrombosante.

Sur des coupes horizontales sérieées des deux hémisphères, on constate de nombreuses lacunes portant sur les noyaux gris centraux et disséminées également dans le centre ovale. L'état lacunaire et pré-lacunaire est particulièrement intense à gauche où l'on remarque, entre autres, une lacune dans l'extrémité postérieure du putamen, au voisinage du bras capsulaire et plusieurs autres lacunes au niveau du pied de la capsule rayonnante. Ces lésions sont à elles seules suffisantes pour expliquer la dégénérescence de la voie motrice dans l'hémisphère gauche, touchée doublement à son entrée dans la capsule interne et au niveau de l'étage thalamique. Le bras capsulaire postérieur montre sur les coupes horizontales, un petit quadrilatère blanchâtre, indice de la dégénérescence secondaire de la voie pyramidale. La corticalité de l'hémisphère gauche présente des lésions diffuses presque uniquement localisées dans la substance grise et atteignant les lobes frontal et pariétal ; en quelques points, elles constituent un véritable état vermoulu. Au niveau de l'hémisphère droit, il s'agit surtout d'état pré-lacunaire des noyaux gris centraux ; il existe pourtant une volumineuse lacune dans le noyau interne du putamen ; le bras capsulaire postérieur est indemne de toute dégénération ; la corticalité de l'hémisphère ne montre pas de lésion focale, même discrète.

L'intensité de ces lésions focales rend illusoire la recherche des altérations fines des éléments neuro-ganglionnaires des formations grises. Les centres infundibulo-tubériens ne présentent pas de lésions grossières.

Dans le tronc cérébral, la dégénérescence pyramidale se poursuit avec tous les caractères d'une dégénération secondaire ; on ne constate aucun corps granuleux, ce qui montre l'ancienneté de la dégénération. La pyramide bulbaire gauche est blanche sur les préparations au Wei-

gert, mais sans atrophie. Ça et là, dans le tronc cérébral, existent des lésions diffuses d'endartérite avec calcification de la tunique moyenne ; on observe également quelques infiltrats périvasculaires à prédominance lymphocytaire.

Au niveau de la *moelle*, la dégénérescence secondaire se poursuit dans le faisceau pyramidal croisé droit, mais n'est pas visible au niveau du faisceau pyramidal direct gauche ; l'atteinte pyramidale est très nette sur toute l'étendue de la moelle, même au niveau de sa portion lombo-sacrée.

A côté de cette dégénérescence massive unilatérale, il existe une pâleur diffuse de tous les cordons antéro-latéraux ; on peut l'expliquer à gauche par l'existence d'une dégénérescence discrète du faisceau homolatéral de Déjerine ; mais elle est plus vraisemblablement produite par la disparition de fibres d'association unissant les différents étages médullaires, disparition en rapport avec les altérations des cornes motrices. Signalons une lésion intéressante, la dégénération du faisceau spino-olivaire gauche de Hellweg, dans la moelle cervicale supérieure, probablement due à l'atteinte plus poussée de la corne homologue.

La région intermedio-latérale, des deux côtés de la moelle, ne présente aucune altération.

Les cornes motrices droite et gauche présentent une atrophie évidente dans la région cervicale, avec des angulations plus marquées que normalement ; ce n'est pas l'aplatissement dans un plan frontal que l'on observe dans la sclérose latérale amyotrophique, mais une réduction de volume globale. Les lésions neuro-ganglionnaires des cornes motrices sont essentiellement d'ordre atrophique ; on n'y retrouve pas les aspects fenêtrés et globuleux de la poliomyélite antérieure chronique ; les cellules sont réduites de volume et conservent presque toutes leur substance chromidiale ; celle-ci s'agglomère autour des noyaux, en même temps que l'atrophie des corps cellulaires s'accroît ; à un faible grossissement, on a l'impression de masses hyperchromatiques avec noyaux mal visibles. L'examen à l'immersion démontre la conservation des corps de Nissl et des noyaux ; les figures de chromatolyse vraie avec margination et expulsion nucléaire sont exceptionnelles ; elles se rencontrent surtout dans les groupes centraux de la corne antérieure.

Sur les préparations neuro-fibrillaires (Bielchowsky), on constate des altérations importantes du réseau endocellulaire qui présente des mailles irrégulières, plus larges que de coutume, souvent fragmentées ; il semble même que les lésions de fibrolyse dépassent en intensité et en extension les altérations de la substance chromidiale ; en certains points, la fibrolyse est si accentuée que la cellule n'est plus remplie

que par des débris lipoidiques ; dans les éléments neuro-ganglionnaires les plus atrophiés, la contraction du réseau endocellulaire aboutit à la production de masses centrales sans détails de structure et réduisant brutalement l'argent. Les neuro-fibrilles extra-cellulaires, dans les prolongements dendritiques et cylindraxiles, sont remarquablement conservés et contrastent par leur intégrité avec les lésions de fibrolyse endocellulaire.

Ces altérations neuro-ganglionnaires s'accompagnent d'un minimum de modifications interstitielles : ni périvascularite, ni nodules embryonnaires microglieux ; c'est à peine si, en quelques points il existe des signes nets de satellitose. Le réseau névroglie est fortement densifié au niveau du faisceau pyramidal croisé droit et plus légèrement au niveau du faisceau pyramidal gauche. La névroglie est un peu plus dense au niveau de la corne antérieure droite que de la gauche.

On retrouve des lésions analogues sur toute la hauteur de la moelle et au niveau du *noyau du moteur oculaire commun* où l'on observe des figures nettes de caryorexie et de tigrolyse. Le *noyau de l'hypoglosse* est normal.

Les *racines rachidiennes* sont normales.

Les *ganglions semi-lunaires* du plexus solaire sont absolument normaux.

Nous avons donc constaté chez ce malade deux ordres de lésions : d'une part, un état lacunaire des centres nerveux ayant entraîné la dégénération de la voie motrice gauche ; d'autre part, des lésions fines des cellules des cornes antérieures de la moelle et du *noyau du III*. Il semble qu'on puisse les séparer sans hésiter ; les lésions cellulaires sont en effet bilatérales et la dégénérescence pyramidale unilatérale.

Au point de vue clinique, le malade ne donnait pas l'impression d'être un lacunaire et la constatation des lacunes a été pour nous une surprise, car rien ne les laissait prévoir. Nous rappellerons que les réflexes tendineux étaient abolis et que jusqu'à la mort, il n'y a pas eu de signe de Babinski ; mais l'amyotrophie des membres inférieurs était telle que les orteils ne pouvaient être mobilisés par le malade et ne répondaient plus aux excitations plantaires.

Nous ne pouvons pas fixer exactement la date de forma-



FIG. 8. — Observation VI : Moelle cervicale (Nissl) Vue d'ensemble de la corne antérieure gauche montrant l'atrophie des groupes cellulaires.

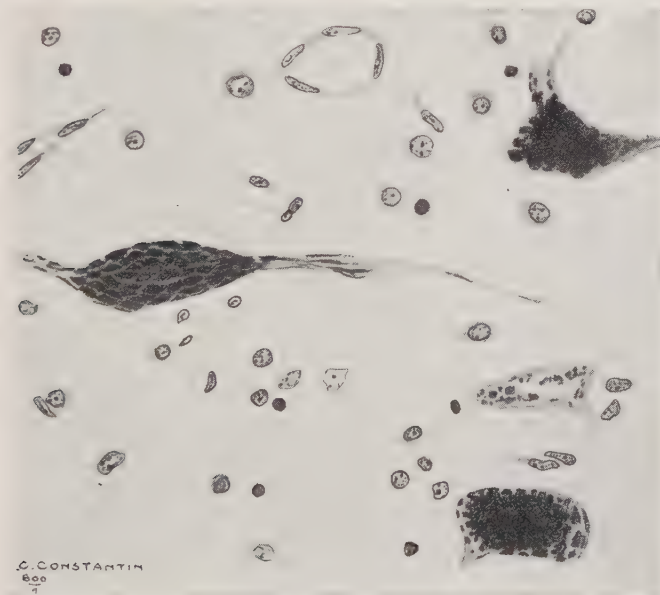


FIG. 9. — Observation VI : Cellules motrices (région cervicale. Nissl). Atrophie des corps cellulaires, état atrophique et hyperchromatique de trois cellules neuroganglionnaires, chromatolyse d'une quatrième.



FIG. 10. — Observation VI. Cellule motrice (région cervicale, Bielschowsky).
Altérations neurofibrillaires intenses à l'intérieur de la cellule.

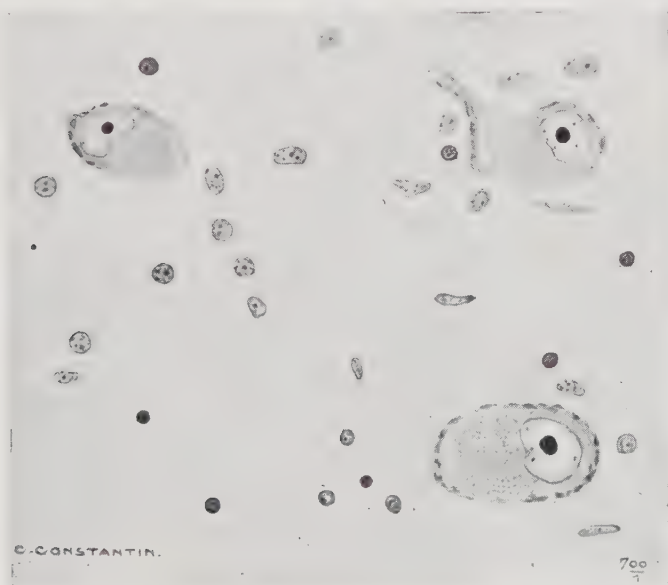


FIG. 11. — Observation VI. Noyau médian du moteur oculaire commun (Nissl). Trois cellules neuro-ganglionnaires en chromatolyse avancée avec dégénérescence pigmentaire. Pas de prolifération des noyaux névrogliaux.

tion des lacunes, l'absence de corps granuleux prouve seulement que la lésion devait avoir au moins 5 à 6 mois d'existence. Elle diminue beaucoup l'intérêt anatomique du cas, car elle rend vaine toute étude cellulaire des formations grises centrales.

LÉSIONS ANATOMIQUES DE LA MALADIE DE STEINERT

Nous décrivons successivement :

I. *Les altérations des muscles ;*

II. *Les altérations des viscères et des glandes endocrines ;*

III. *Les altérations du système nerveux.*

I. LES ALTÉRATIONS DES MUSCLES

Ce sont les mieux connues, car de nombreuses biopsies sont venues s'ajouter aux pièces d'autopsie. Les études les plus complètes et les plus intéressantes sont celles de Heindenbain, de Slauck, d'Adie et Greenfield, de S. d'Antona.

A. *Les fibres musculaires* sont de dimensions variables et à côté de fibres de calibre normal, on en constate d'autres manifestement hypertrophiées ou atrophiées ; en général, le nombre des fibres atrophiées l'emporte de beaucoup sur le nombre des fibres hypertrophiées ; dans des cas exceptionnels cependant, comme dans celui d'Antona où la biopsie avait porté sur un ventre d'hypertrophie du grand palmaire, les fibres hypertrophiées sont en majorité. L'inégalité des diamètres transversaux des fibres serait, d'après Slauck, une des modifications anatomiques les plus précoces, ainsi que la multiplication des noyaux sarcoplasmatiques.

En dehors de l'existence des vacuoles, les altérations morphologiques de la fibre musculaire malade portent surtout sur les striations et sur les noyaux du sarcoplasme.

Modifications de la striation. — Schématiquement, on peut dire que la striation longitudinale s'accuse, tandis que la striation transversale s'atténue. Les modifications de la striation transversale ne sont pas toujours très évidentes sur les fibres peu touchées ; mais à un fort grossissement, en employant une technique qui, comme celle de Bielchowsky, souligne tous les détails des fibrilles, on constate que les disques sombres ne sont plus au même niveau et que leur épaisseur n'est plus uniforme, certains étant réduits à un mince trait, d'autres au contraire étant épaissis et souvent fragmentés. La striation longitudinale s'accroît par les progrès du processus de myotexie de Marinesco et des fentes longitudinales se produisent. Lorsque la dégénération est à son maximum, toute différenciation du myoplasme disparaît, ce qui peut s'observer aussi bien dans des fibres très atrophiées que dans des fibres dont le diamètre est encore normal. A un degré de plus, la fibre musculaire est méconnaissable ; il n'y a plus à son niveau qu'un amas de fibres d'apparence conjonctive et de noyaux dont certains proviennent du tissu interstitiel et dont d'autres représentent peut-être les restes des noyaux sarcoplasmiques. La dégénérescence lipoïdique de la fibre musculaire n'est pas constante ; il paraît excessif d'en nier la possibilité, comme Keschner et Finesilver l'ont fait, car son existence a été démontrée par Slauck ; nous l'avons nous-même retrouvée.

En 1917, Heindenhain a signalé une modification très particulière de la fibre musculaire qu'il a considérée comme caractéristique, et sur laquelle il a fondé une théorie histo-physiologique de la contraction myotonique. A la périphérie de certaines fibres, sous le sarcolemme, on observe un anneau de fibrilles à striation transversale qui entoure le reste de la fibre constituée par quelques fibrilles à disposition axiale normale au sein d'un sarcoplasme augmenté ; il y a donc, dans ces fibres, deux systèmes de fibrilles perpendiculaires l'un à l'autre. Cet aspect a été

retrouvé par Slauck et par Harzer, mais il semble exceptionnel ; Slauck ne l'a constaté que dans quelques cas et sur quelques fibres seulement ; Adie et Greenfield, d'Antona l'ont recherché en vain ; d'autre part, il n'est pas particulier à la myotonie atrophique, puisque Bacaloglu et Scriban l'avaient décrit dans un cas de myopathie banale (1), avant la communication de Heindenhein ; il existe aussi dans les muscles des myxœdémateux (Slauck), et Münzer (cité par Slauck) l'a observé dans des muscles atrophiés au voisinage d'une arthrite tuberculeuse du genou ; Antona l'a noté dans l'opposant du pouce d'un pseudo-bulbaire avec atrophie Aran-Duchenne ; la figure de ce dernier auteur est tout à fait démonstrative et presque toutes les fibres présentent cette modification si curieuse.

Modifications des noyaux. — Ils sont d'aspects irréguliers, les uns de forme ovale, les autres allongés en bâtonnets, certains riches en chromatine et picnotiques, d'autres pâles avec de menues granulations ; la modification la plus importante est leur multiplication et leur migration à l'intérieur de la fibre musculaire.

On admettait autrefois avec Durante que la présence de noyaux entre les fibrilles était l'indice certain d'une altération de la fibre musculaire ; en réalité, cette opinion est manifestement erronée et Schiefferdecker en a fait justice depuis longtemps.

Slauck a beaucoup insisté sur la disposition des noyaux en longues chaînes au milieu des myofibrilles, et dans des biopsies de muscles de malades atteints de myotonie atrophique, il a vu des rangées de 60 à 90 noyaux. D'après Adie et Greenfield, dans un premier stade, les noyaux s'allongeraient et ne seraient séparés dans les chaînes, que par un intervalle inférieur à leur longueur ; dans un deuxième stade, les noyaux de forme ronde ou ovale se rapprocheraient au point de se toucher, mais sans se confondre en-

(1) Kitajima vient d'en publier un nouvel exemple.

core, leur aspect rappelant celui d'une pile de globules rouges ; enfin, dans un dernier stade, on ne constaterait plus qu'une longue suite de noyaux fusionnés.

Cette disposition des noyaux déjà expressément décrite par Modena et Siccardi dans un travail bien antérieur à ceux de Slauck et d'Adie et Greenfield, serait pour ces derniers auteurs un trait caractéristique de la myotonie atrophique ; on pourrait bien rencontrer, dans certaines atrophies musculaires, des chaînes de noyaux allongés et placés bout à bout, mais jamais elles ne seraient aussi importantes que dans la maladie de Steinert, et n'atteindraient pas 20 noyaux et plus. D'Antona nous paraît plus près de la vérité, lorsqu'il estime que cet aspect n'a rien de bien particulier et qu'il n'y a, à ce point de vue, entre la myotonie atrophique et les myopathies banales, qu'une différence de degré et non une différence de nature. D'ailleurs, la multiplication des noyaux est peut-être plus apparente que réelle ; Schiefferdecker l'avait déjà signalé et Siccardi aurait observé, sur une biopsie de contrôle de muscle sain, une augmentation du nombre des noyaux et leur disposition en colonne.

B. *Le tissu interstitiel* présente des modifications variables ; elles sont réduites, dans certains cas, à une densification des fibres de la réticuline périmusculaire ; elles sont très intenses dans d'autres beaucoup plus rares (1) ; de toute façon, elles paraissent nettement secondaires aux altérations de la fibre musculaire ; aussi l'expression de « cirrhose de la musculature » employée par Steinert pour caractériser l'état des muscles dans la myotonie atrophique, paraît-elle fort défectueuse.

C. *Les vaisseaux intramusculaires* n'ont guère retenu l'attention. Lannois a trouvé dans son cas une hyperplasie

(1) Par exemple, au niveau de certains muscles du malade IV d'Adie et Greenfield.

de la tunique musculaire des artères avec endartérite oblitérante.

D. *Les nerfs intramusculaires* ont presque toujours été trouvés normaux ; à notre connaissance, on n'a jamais décrit dans la myotonie atrophique les altérations des plaques motrices signalées par Babès et par Marinesco dans trois cas de myopathie.

En résumé, les lésions des fibres musculaires, dans la myotonie atrophique, ne diffèrent guère de celles des myopathies banales et Slauck était déjà arrivé à cette conclusion ; l'existence de fibres à double système de fibrilles croisées, la disposition des noyaux en très longues chaînes ne peuvent être tenues pour caractéristiques de la maladie de Steinert. Entre la maladie de Thomsen et la myotonie atrophique, il n'y a pas non plus de différence essentielle dans les lésions des fibres musculaires ; à côté de fibres hypertrophiées, plus nombreuses que dans la maladie de Steinert, on constate en effet dans la myotonie congénitale des fibres atrophiées qui, d'après l'étude récente de Foix et Nicolesco, « montrent des altérations très semblables à celles décrites dans les myopathies notamment par Marinesco ».

II. LES LÉSIONS VISCÉRALES ET ENDOCRINIENNES

Nous n'insisterons que sur les lésions des glandes endocrines, celles des viscères n'ont guère été décrites que macroscopiquement ; elles sont d'ailleurs fort banales et paraissent pouvoir être rattachées en partie à la tuberculose pulmonaire qui est mentionnée dans presque toutes les observations ; dans celle de Bramwell, cependant, la mort a été la suite d'un érysipèle de la face et dans celle de Fischer d'une pneumonie croupeuse.

Dans l'observation de Steinert, le cœur était dilaté, avec insuffisance tricuspидienne et atrophie jaune du myocarde ;

Bramwell l'a trouvé petit, Adie et Greenfield, normal avec un très léger athérome de l'aorte.

Les glandes endocrines étaient macroscopiquement normales dans le cas de Fischer. Dans celui d'Hitzenberger, il n'y avait pas de modifications histologiques du corps thyroïde, des parathyroïdes, du thymus, des surrénales et du pancréas ; les testicules présentaient une réduction de la lignée séminale avec sclérose canaliculaire. Dans le cas de Bramwell, le corps thyroïde était d'une coloration brun pâle, sans substance colloïde visible à l'œil nu ; les surrénales étaient de volume réduit et leur corticale très mince et brune ; l'examen histologique n'a pas été pratiqué. Adie et Greenfield n'ont examiné histologiquement que l'hypophyse et les glandes surrénales ; les acini du lobe antérieur de l'hypophyse contenaient un excès marqué de substance colloïde ; les lipoides de la cortico-surrénale avaient une distribution irrégulière, très abondants en certains points, ils manquaient en d'autres ; la médullo-surrénale était normale. D'après Adie et Greenfield, cet aspect de l'hypophyse et de la surrénale ne peut être considéré comme absolument pathologique, mais les organes n'avaient certainement pas leur aspect habituel. Chez le malade de Weil et Keschner, le dessin de la cortico-surrénale était estompé et irrégulier, la médullo-surrénale normale ; certains follicules du corps thyroïde étaient fortement dilatés, le thymus en involution, les follicules du lobe antérieur de l'hypophyse nettement augmentés ; enfin, les testicules présentaient une atrophie des canaux testiculaires dont l'épithélium était réduit à une seule couche de cellules et une multiplication des cellules de Leydig. Rappelons que dans notre cas, la seule lésion endocrinienne nette a été un adénome à cellules claires de la cortico-surrénale.

Il est difficile avec aussi peu d'examens d'apporter une conclusion ferme sur l'état des glandes endocrines dans la maladie de Steinert ; néanmoins, leurs altérations anatomiques paraissent inconstantes et banales ; comme il arri-

ve si souvent dans la pathologie des glandes à sécrétion interne, ce sont les symptômes cliniques plus que les lésions histologiques qui permettent d'apprécier la part des troubles endocriniens dans la myotonie atrophique.

III. LES ALTÉRATIONS NERVEUSES

Voici résumées les constatations anatomiques faites dans les huit autopsies publiées jusqu'à maintenant :

Autopsie de Steinert (1909). — Macroscopiquement, la moelle apparaît normale, mais l'arachnoïde de la base et de la convexité du cerveau est épaissie et blanchâtre.

Microscopiquement, les lésions trouvées sont les suivantes :

1° Au niveau du cortex cérébral : les deux circonvolutions rolandiques gauches, dans la sphère du membre supérieur, ont un aspect normal au Weigert ; au Nissl-Helds-chen, la partie des cellules colorée par le bleu est peu développée et disséminée en grumeaux dans le protoplasma ; ces modifications restent légères.

2°) Au niveau de la moelle : les colorations myéliniques montrent l'intégrité des cornes et des racines antérieures ; par contre, les cordons postérieurs sont fortement touchés ; ils sont dégénérés dans leur plus grande partie et seuls les faisceaux dorso-médians et les champs latéraux postérieurs sont intacts ; les faisceaux de Goll sont les plus atteints ; les faisceaux de Burdach, surtout dans la région cervicale, ne sont dégénérés qu'en partie. Les fibres des racines postérieures sont clairsemées et, à leur point de pénétration dans les cornes postérieures, on est frappé par la raréfaction des fibres arquées ; très intenses dans les régions lombaire et dorsale, ces lésions radiculaires postérieures ne se retrouvent plus dans la partie supérieure de la moelle cervicale.

Les colorations cellulaires montrent que les cellules nerveuses sont partout en nombre normal, même celles des

cornes antérieures. Dans quelques cellules, la disposition des corps de Nissl est irrégulière; dans d'autres, il existe une chromatolyse de la région périnucléaire; tout à fait exceptionnellement, la substance chromophile est répartie dans toute la cellule sous forme d'une poussière très fine, et la cellule elle-même est un peu arrondie et tuméfiée (tuméfaction homogène). On rencontre des masses de pigment dans d'assez nombreuses cellules. Il n'y a nulle part de prolifération névroglique.

3°) Au niveau des nerfs périphériques : l'examen n'a rien montré d'anormal, même dans leur partie intramusculaire.

Autopsies de Hoffmann (1919). — Cet auteur en a publié les résultats à la Natur. Med. Verein d'Heidelberg, le 14 janvier 1919; nous n'avons pas pu nous procurer le texte de sa communication que nous ne connaissons que par un résumé très bref du Münchener Medizinische Wochenschrift; il y est seulement indiqué qu'Hoffmann dans les deux cas n'a pas trouvé de dégénération tabétique des racines et des cordons postérieurs.

Autopsie de Fischer (1920) (1). — Les coupes du cerveau, du cervelet et de la moelle colorées par l'hématoxyline, le carmin aluné, l'hématéine-éosine, le Weigert, n'ont montré aucune lésion.

Autopsie d'Hitzenberger (1920) (2). — Le cerveau est normal, à part une légère prolifération des cellules satellites au niveau de la 5^e couche. Dans le bulbe, quelques cellules au voisinage du noyau du facial sont fortement pigmentées; de nombreuses cellules sont recroquevillées, dépourvues de corps tigroïdes et avec un noyau périphérique.

(1) C'est celle d'un malade de Curschmann dont l'observation a été rapportée dans la thèse inaugurale de H. Ochs.

(2) C'est celle d'un malade présenté en 1909, par A. Fuchs au Congrès des Naturalistes de Salzburg.

Dans le renflement cervical, on trouve des altérations cellulaires analogues : cellules hyperpigmentées, cellules hyalines ayant perdu leur aspect tigroïde, cellules ratatinées ; au niveau du groupe antéro-latéral de la corne antérieure, le nombre des cellules neuroganglionnaires est très réduit. La raréfaction cellulaire étant bilatérale et symétrique, il est difficile d'affirmer qu'elle relève d'une disparition des cellules ; cependant, Hitzengerber tient cette hypothèse pour la plus vraisemblable.

Autopsie de Bramwell (1922) (1). — Les seules constatations furent celles d'une pigmentation marquée des cellules des cornes antérieures et des ganglions spinaux, avec présence de nombreux corps amyloïdes endocellulaires. Dans la colonne de Burdach, au niveau du 4^e segment, on notait la présence de quelques cellules hétérotopiques.

Autopsie d'Adie et Greenfield (1923) (2). — Les colorations du cerveau et de la moelle par le Kultschitsky-Pal et par le Nissl ne révèlent aucune lésion ; en particulier, les cellules motrices des cornes antérieures ont une forme normale et leurs corps de Nissl ne sont pas atrophiés. A signaler seulement une réaction légère des méninges cervicales qui semble pouvoir être rattachée à la tuberculose pleuropulmonaire dont le malade est mort. Les nerfs examinés par la méthode de Kultschitsky sont normaux.

Autopsie de Weil et Keschner (1927). — Les auteurs répartissent les lésions constatées en deux groupes ; dans le premier, il s'agit de lésions contingentes, dans le second d'altérations propres à la myotonie atrophique :

1^{er} groupe : l'examen du cerveau montre d'une part une méningite tuberculeuse de la base, d'autre part, une tumeur du lobe temporal gauche ayant partiellement détruit le globus pallidus (spongioblastome multiforme).

(1) C'est celle d'un des malades étudiés par Bramwell et Addis en 1913.

(2) C'est celle du malade V du mémoire de Batten et Gibb (1909).

2° groupe : on trouve des dégénération cellulaires (atteinte des appareils neuro fibrillaire et chromidial) avec prolifération glieuse, dans le noyau caudé et le putamen des deux côtés. Il existe aussi une dégénération accentuée des noyaux végétatifs dans le voisinage du troisième ventricule, du pont, du bulbe et dans les cornes latérales du segment thoracique de la moelle.

LES LÉSIONS DES CENTRES NERVEUX DANS LA MYOTONIE ATROPHIQUE ET LEURS RAPPORTS AVEC CELLES DES MYOPATHIES ET DE LA MALADIE DE THOMSEN.

En résumé, sur 9 autopsies de myotonie atrophique, en dehors de l'existence contingente d'une dégénération des cordons postérieurs (cas de Steinert), d'une tumeur (Weil et Keschner), d'un état lacunaire (cas personnel), les seules lésions notables ont été :

— des lésions de neurones moteurs, très nettes dans le cas d'Hitzenberger et dans le nôtre, très discrètes dans ceux de Steinert et de Bramwell.

— des lésions cellulaires de certaines formations grises et du sympathique intramédullaire (Weil et Keschner).

Toutes les autres autopsies ont été négatives, mais toutes n'ont pas été complètes ou pratiquées avec toutes les techniques modernes.

Pour apprécier la valeur de ces lésions, examinons quelles sont celles que l'on rencontre dans la maladie de Thomsen et chez les myopathiques.

Il n'y a pas d'altérations des centres nerveux dans la maladie de Thomsen, telle est la doctrine classique, depuis la première autopsie faite par Déjerine et Sottas. Les myopathies ne s'accompagnent pas non plus de lésions centrales ou périphériques, à cette restriction près que l'on a parfois observé la diminution du nombre des cellules motrices des cornes antérieures ; Erb et Schultze l'avaient signalée dès 1877, d'autres observations furent publiées ulté-

rieurement, parmi lesquelles on peut citer celle de Gilbert Ballet et Laignel-Lavastine et celle de Gordon Holmes qui a consacré en 1908 un intéressant travail à l'étude de ces altérations médullaires dont la présence reste exceptionnelle.

Les remarquables recherches de Foix et Nicolesco ont montré en 1923 que la question était à reprendre complètement. Faisant une étude approfondie d'un cas de maladie de Thomsen et de deux cas de myopathies, ils ont trouvé deux ordres de lésions, les unes communes aux deux affections, les autres spéciales à la myopathie.

1°) *Lésions communes aux deux affections.* — Elles portent sur des formations annexées à la voie extra-pyramidale et sur les centres végétatifs.

A) *Corps striés* : D'une manière générale, ce sont des altérations d'ordre atrophique aboutissant à la transformation des cellules en boules hyperchromiques et une dégénérescence pigmentaire avec infiltration par un pigment brun distinct du lipochrome. La névroglie présente une réaction d'ordre surtout progressif avec formations syncytiales et prolifération cellulaire. Ces lésions sont bien plus prononcées dans la maladie de Thomsen que dans les myopathies ; dans la première de ces affections, la dégénérescence pigmentaire prédomine sur la partie antéro-supérieure du putamen, l'atrophie sur le globus pallidus ; dans la seconde, le putamen est peu atteint, mais les cellules pallidales sont assez altérées par le processus atrophique.

B) *Groupes cellulaires à pigment noir de l'axe bulbo-ponto-pédonculaire.* — Leurs lésions sont les mêmes dans les deux affections, en dehors de celles des noyaux moteurs que nous décrirons dans la myopathie. On constate un processus d'atrophie cellulaire avec enkystement et finalement exode du pigment noir, la cellule alors détruite est remplacée par un îlot pigmentaire secondairement incorporé par les mélanophages ; le locus coeruleus est de beau-

coup le plus touché ; les altérations des cellules à pigment noir de la formation réticulée et du noyau dorsal du vago-spinal sont moins intenses ; le locus niger ne présente que des lésions discrètes.

C) *Formations infundibulo-hypothalamiques, substance innommée de Reichert, cellules sans pigment noir de la formation réticulée, cellules vésiculeuses, noyau dentelé du cervelet* : analogues dans les deux affections, les lésions sont cependant un peu plus intenses dans la maladie de Thomsen ; ce sont des lésions d'atrophie avec dégénérescence lipochromique, quelques cellules présentant un aspect vacuolaire.

Dans toutes les régions altérées, il existe une certaine réaction névroglique progressive, alors que les formations myéliniques restent sensiblement indemnes.

2°) *Lésions spéciales aux myopathies.* — Ce sont des lésions des noyaux moteurs ponto-bulbo-médullaires ; dans la première observation de Foix et Nicolesco, qui concernait un malade atteint de myopathie facio-scapulo-humérale, elles étaient nettement localisées et prédominaient sur la VII^e paire et dans la région cervicale ; dans la deuxième, où la myopathie était généralisée, elles étaient diffuses.

Ces lésions sont, avant tout, d'ordre cellulaire ; il n'y a pas d'atteinte apparente de l'appareil vasculo-mésodermique et les voies myéliniques apparaissent sensiblement normales. Ces altérations des neurites sont du type abiotrophique ; au Nissl, les éléments apparaissent rapetissés et raréfiés ; un examen attentif montre que la substance chromatophile participe au processus. Le fait essentiel est la diminution progressive des neurones moteurs ; au début, leur noyau est déformé, son nucléole souvent géant, la substance chromatophile tendant à se rassembler en un bloc hyperchromique ; les dendrites sont tordues en tire-bouchon et serpentent à travers le tissu nerveux. Plus tard,

les altérations deviennent massives, le noyau arrive à se présenter comme une simple boule hyperchromique au milieu d'un neurone ratatiné ; d'autres noyaux sont en achromatose plus ou moins étendue ; on distingue quelques rares ombres cellulaires.

Les imprégnations argentiques montrent les modifications de l'appareil neuro-fibrillaire ; au début, il s'agit d'un épaissement des neuro-fibrilles endocellulaires ; les neuro-fibrilles des dendrites en tire-bouchon sont imprégnées d'une matière massive et perdent leur délicatesse habituelle. Plus tard, l'appareil endo-cellulaire est dissocié et désorganisé par le pigment.

La névroglie participe au processus et ses modifications sont d'ordre progressif : on rencontre des amas de noyaux névrogliaux pâles, souvent irréguliers, pauvres en chromatine, dont la majorité est satellite des neurones altérés. La microglie prolifère également, mais de manière moins importante.

Voici intégralement reproduites, en raison de leur intérêt, les conclusions que Foix et Nicolesco ont tirées de leur remarquable travail :

« 1°) Il ne semble pas tout d'abord qu'il s'agisse là d'altérations inflammatoires. Elles se rapprochent beaucoup plus, sans pouvoir leur être assimilées toutefois, des lésions dites abiotrophiques des maladies familiales ou de la sénilité. Une différence essentielle les sépare cependant de cette dernière variété de lésions : l'absence complète d'altérations vasculaires et de désintégration myélinique.

2°) La distribution de ces lésions ne paraît pas une distribution de hasard. Elle porte, en effet, d'une part sur des formations dépendant de la voie extra-pyramidale, et de l'autre sur des groupes que l'on tend à rattacher aujourd'hui au système nerveux végétatif.

De l'un à l'autre système, d'ailleurs, il semble qu'il y ait plus d'un lien de parenté. Il s'ensuit par conséquent que l'électivité lésionnelle constatée exprime l'atteinte d'un

système sous l'influence d'une hérédité morbide dont le mécanisme nous échappe encore.

3°) Cette distribution rappelle par plus d'un côté (principalement en ce qui concerne la maladie de Thomsen) celle que l'on observe dans certains processus préséniles, notamment dans le syndrome parkinsonien. Elle en diffère cependant par plus d'un point : a) l'absence tout d'abord des processus de désintégration presque constants dans ces affections sous forme d'état précriblé du globus pallidus, d'ilots cicatriciels au niveau du locus niger, etc. ; b) la répartition très différente des altérations cellulaires : le locus niger est ici presque indemne, tandis que le locus coeruleus est très touché, etc. ; c) l'aspect même de ces altérations.

Il existe d'ailleurs également quelques parentés cliniques entre ces affections.

4°) Ces lésions sont à mettre en rapport avec certains troubles généraux (troubles végétatifs, altérations des glandes vasculaires sanguines, troubles psychiques), et avec les modifications du tonus et de la contraction musculaire (volontaire, mécanique ou électrique) que l'on observe dans les myopathies comme dans la maladie de Thomsen ». (Foix et Nicolesco).

Les lésions des neurones moteurs signalées par Foix et Nicolesco sont tout à fait comparables à celles qu'Hitzenberger et nous-même avons observées. Quant à l'existence dans la maladie de Steinert de lésions des centres végétatifs, elle reste encore à démontrer ; les deux autopsies postérieures aux recherches de Foix et Nicolesco sont celles de Weil et Keschner et la nôtre ; l'état lacunaire du cerveau de notre malade a rendu la recherche de ces altérations illusoire ; Weil et Keschner en ont signalé dans leur cas, mais la présence chez leur malade d'une tumeur cérébrale et d'une méningite tuberculeuse permet de faire des réserves sur la relation de cause à effet des lésions cellulaires et de la myotonie atrophique. De nouvelles autopsies seront

donc indispensables pour résoudre ce problème ; actuellement, on ne peut conclure ni dans un sens ni dans l'autre.

Quoiqu'il en soit, l'étude anatomique comme l'étude clinique ne montre pas de différence essentielle de nature entre la maladie de Steinert, les myopathies et la maladie de Thomsen.

CHAPITRE XVII

MÉCANISME PATHOGÉNIQUE ET PATHOGÉNIE

La pathogénie d'une affection telle que la myotonie atrophique qui réunit dans son tableau clinique des symptômes aussi variés que l'atrophie musculaire, la myotonie, les troubles dystrophiques, les perturbations sympathiques, ne peut être que très complexe et doit être schématisée.

Nous envisagerons d'abord le mécanisme pathogénique de la myotonie ; après l'exposé des théories qui en font un trouble des échanges nutritifs, une manifestation centrale, un phénomène purement musculaire, nous nous rallierons à la dernière et nous discuterons les conceptions histophysiologiques de la myotonie. Le mécanisme pathogénique étant précisé, nous étudierons la pathogénie proprement dite, en nous efforçant de déterminer les parts respectives du système nerveux volontaire, des glandes à sécrétion interne et du système végétatif.

MÉCANISME PATHOGÉNIQUE DE LA MYOTONIE

I. La myotonie, trouble des échanges nutritifs.

C'est Betcherew qui le premier a soutenu cette conception, en la basant sur des modifications des éliminations

urinaires ; celles-ci sont inconstantes et trop banales pour avoir une signification quelconque ; aussi la théorie de Betcherew est-elle à juste titre abandonnée. Cependant, son idée première a été reprise et récemment Kiely a considéré la myotonie comme une manifestation d'hypocalcémie ; l'observation de cet auteur, en raison de l'importance de ses conclusions, mérite d'être résumée et discutée :

Un homme de 26 ans, sans hérédité similaire, présente au début de 1927 des phénomènes myotoniques dans les muscles des membres inférieurs et surtout dans les mollets, sans hypertrophie ni atrophie musculaire. Le 19 mai 1927, sa calcémie est basse (85 mmg.) ; le malade prend alors un gramme de lactate de calcium par jour en trois fois ; le 15 juin, la calcémie est à 165, le 20 juillet à 156, l'amélioration clinique est très prompte et le malade peut recommencer à faire du sport ; le 14 novembre, il se plaint d'une légère exagération de la raideur qui persistait encore bien qu'atténuée : les semaines précédentes, il n'avait pris le lactate de calcium que deux fois par jour au lieu de trois ; la calcémie dosée à nouveau n'est plus que de 133 ; on prescrit au malade de reprendre le calcium à la dose initiale ; le 25 janvier 1928, il est complètement guéri ; le 7 mai, la guérison se maintient et la calcémie est de 149 mmg.

Une pareille évolution paraît bien curieuse ; il est difficile de juger d'après les renseignements donnés par Kiely de l'exactitude de son diagnostic ; le spasme n'apparaissait qu'après l'effort et ne cessait pas par sa continuation ; nous avons vu que ce caractère un peu particulier de la myotonie avait été signalé dans des cas indiscutables de maladie de Thomsen et de myotonie atrophique ; les réactions électriques des muscles du malade étaient normales, à part une certaine lenteur de la contraction, mais pas dans le sens du galvanotonus, la réaction myotonique n'a pas été constatée. Quoiqu'il en soit, et en admettant qu'il s'agissait bien d'une myotonie, on ne peut manquer d'être frappé par des modifications aussi singulières de la calcémie qui passe du

simple au double en moins d'un mois, par la seule administration d'une dose fort moyenne de lactate de calcium ; d'autre part, il ne faut pas oublier qu'il existe des syndromes myotoniques transitoires et spontanément curables.

D'ailleurs, comme nous l'avons vu en étudiant les troubles du métabolisme chimique, l'hypocalcémie n'est pas la règle dans les diverses variétés de myotonie ; nous rappellerons que nous avons dosé le calcium dans quatre cas de myotonie atrophique et dans un cas de maladie de Thomsen ; quatre fois, la calcémie a été normale, une fois seulement diminuée. L'hypocalcémie ne peut donc pas être considérée comme la cause de la myotonie ; a-t-elle une valeur d'appoint ? Nous avons soumis celle de nos malades qui présentait une légère hypocalcémie à un traitement par des injections de parathyrine de Collip : 15 unités le premier jour, 20 le second, puis 20 unités tous les deux jours ; il n'y eut aucune amélioration de la myotonie même dans les heures consécutives aux injections. Il nous semble donc légitime de faire les plus grandes réserves sur les constatations de Kiely et sur les conclusions pathogéniques qu'il en a naturellement déduites sur le rôle du calcium dans la production de la myotonie.

Cependant, le renforcement de la myotonie par l'épreuve d'hyperpynée semble indiquer que des troubles de l'équilibre acidobasique général ou musculaire peuvent intervenir à titre de facteur accessoire. Il y a probablement une part de vérité dans l'idée générale de Betcherew, mais les phénomènes chimiques de la contraction musculaire sont encore trop mal connus pour que l'on puisse incriminer plus spécialement tel ou tel trouble métabolique.

II. *Origine centrale ou musculaire de la myotonie.*

L'origine centrale a été soutenue à l'aide d'arguments de deux ordres, électromyographiques et cliniques.

Point de vue électromyographique. — Gregor et Schilder

étudiant les courants d'action des muscles dans la myotonie ont constaté qu'ils ne cessaient pas pendant la phase involontaire de la contraction ; à cette période, comme pendant la phase active, ils gardent leur fréquence habituelle de 50 oscillations par seconde environ. Etant donné que les courants d'action des muscles sont classiquement considérés comme l'expression de l'influx nerveux volontaire, Gregor et Schilder ont conclu que dans la myotonie les malades étaient dans l'incapacité de cesser brusquement l'envoi de l'influx nerveux, ce qui démontrerait une anomalie centrale à la base du trouble myotonique.

La réalité de la persistance des courants d'action pendant la myotonie a été diversement appréciée ; tandis que Gildemeister, Bürger et Schellong l'ont admise, Schäffer, Adie et Greenfield, Hirschfeld, Christensen ne l'ont pas observée.

Nous avons étudié, dans le laboratoire du Professeur Strohl, les courants d'action chez notre cinquième malade : nous avons choisi le long supinateur gauche dont la myotonie était franche, en raison de la facilité avec laquelle on peut faire contracter ce muscle sans les muscles voisins. Les courants étaient recueillis par deux électrodes impolarisables de Strohl appliquées à chaque extrémité du corps charnu, l'électrode supérieure servant en même temps de bouton à un tambour de Marey destiné à enregistrer les phases de la contraction : le malade plaçait son coude sur un plan fixe, l'avant-bras à angle droit sur le bras et mis de champ ; il contractait son muscle contre une résistance ; par un dispositif de sonnette relié à un signal de Desprez, il était facile de déterminer avec une précision suffisante la fin de la contraction volontaire ; les index du signal et de la capsule manométrique en relation avec le tambour de Marey étaient placés devant la fente de la boîte du film.

Les courants obtenus ont été nettement plus faibles que ceux que nous avons recueillis chez un sujet témoin, fait déjà noté par Gildemeister et qui s'explique par l'atrophie du muscle ; la petitesse des oscillations a gêné l'interpréta-

tion des films, néanmoins il paraît incontestable que les courants d'action ont persisté pendant une partie au moins de la phase involontaire de la myotonie. En pareille matière, les résultats positifs ont plus de valeur que les résultats négatifs qui peuvent toujours être attribués à un manque de sensibilité du dispositif.

Mais, en tous cas, la persistance des courants d'action peut s'interpréter autrement que par l'hypothèse de Gregor et Schilder ; celle que Gildemeister émet sans s'y arrêter est aussi plausible a priori : le muscle fonctionnerait par résonnance, après la cessation de l'influx volontaire, « à la manière d'un pendule heurté ». Ce n'est que l'étude des courants d'action des nerfs qui permettra de résoudre ce problème ; cependant la persistance de la myotonie après paralysie des nerfs par anesthésie régionale (Schäffer) paraît démontrer l'origine myogène et non neurogène de la myotonie.

Point de vue clinique. — Barkman ayant observé dans un cas de myotonie atrophique la contraction paradoxale du pied de Westphal et une réaction myodystonique, en a conclu que les symptômes myotoniques dépendaient « d'un processus pathologique occupant les noyaux gris centraux ». Melkersson a fait plus tard la même constatation.

La réaction myodystonique ou dysmyotonique décrite en 1918 par Söderbergh se distinguerait de la réaction myotonique, soit par une prolongation moindre de la décontraction, soit par l'apparition de secousses musculaires spontanées durant celle-ci ; en rassemblant en 1928, 29 cas d'affections diverses où la réaction myodystonique avait été signalée, Melkersson a fait remarquer que tout concordait pour démontrer son origine extra-pyramidale, confirmant ainsi la valeur de l'argument de Barkman.

Précisons d'abord les rapports des deux réactions. Melkersson reconnaît qu'il y a entre elles des formes de transi-

tion, qu'elles peuvent coexister chez un même malade et bien plus qu'un même muscle peut présenter un jour l'une, un jour l'autre. Il n'affirme pas qu'il y ait « entre elles deux une différence essentielle » et trouve parfaitement justifié de considérer la réaction myotonique comme « une variété de la dysmyotonique ». Dans ces conditions, admettre l'origine extrapyramidale de la réaction dysmyotonique, c'est admettre la même origine pour la réaction myotonique, et Barkman, dès 1924, n'avait pas hésité à le faire : « ... Or, nous savons que la réaction dysmyotonique n'a été observée que dans les maladies où le processus pathologique intéresse de préférence les noyaux gris centraux et que, par conséquent, elle doit s'expliquer par ce substratum anatomique ; nous sommes donc en droit de faire la même hypothèse en ce qui concerne la genèse des symptômes myotoniques observés chez nos deux patients » (Barkman).

Il est incontestable que la myotonie peut exister dans la maladie de Parkinson et le fait avait été noté autrefois bien avant Söderbergh, par Rummo et Ciauri, par Johanny Roux et par d'autres auteurs ; leurs observations ne sont d'ailleurs pas toutes démonstratives et Maillard, à propos d'un cas analogue, avait montré qu'il n'y avait peut-être là qu'une apparence de myotonie. De toute façon, si l'atteinte des noyaux gris centraux est incontestable dans ces cas, il n'est pas prouvé qu'il y ait une relation *directe* entre elle et la myotonie ; l'hypothèse émise par Bourguignon d'une lésion concomitante du muscle est beaucoup plus satisfaisante ; Bourguignon a en effet démontré la réalité de l'atteinte musculaire pour la myotonie post-encéphalitique. Au cours de recherches faites avec Claude et avec Laignel-Lavastine, il a observé que les malades atteints d'encéphalite récente avaient des chronaxies très augmentées et pouvaient présenter une contraction myotonique ; au contraire, les parkinsoniens post-encéphalitiques chez qui l'affection est ancienne, et les parkinsoniens non

encéphalitiques ont des chronaxies normales sans myotonie véritable ; ils ont parfois une fausse myotonie, mais seulement lorsque l'excitation tombe pendant une période de tremblement. Habituellement, l'altération musculaire dans l'encéphalite reste fugace, mais dans certains cas, elle progresse peu à peu et le malade devient à la fois parkinsonien et myopathique, comme dans un cas de Tinel, Schiff et Courtois, où la réaction myotonique était très nette.

La réaction myotonique observée parfois dans la syringomyélie (Schlessinger, Dreyfus, Handelsmann) peut s'interpréter de la même façon : Guillain, Alajouanine et Périssou ont rapporté un cas curieux d'hypertrophie musculaire localisée à un membre chez un syringomyélique : l'exploration électrique faite chez lui par Bourguignon a montré, dans des régions très localisées, des fibres musculaires présentant, par leurs réactions et leurs chronaxies, l'aspect de véritables « boules myopathiques ». Barkman ayant constaté une réaction myodystonique chez un malade présentant des téléangiectasies multiples et des symptômes de syringomyélie, a rappelé que l'on avait rencontré des lésions des noyaux gris centraux à l'autopsie de quelques syringomyéliques. Il paraît difficile en pareil cas de négliger une lésion musculaire certaine pour incriminer une atteinte extrapyramidale hypothétique.

Bien plus, on peut rencontrer la réaction myotonique dans des processus purement musculaires où le système nerveux n'est pas en cause : Salzberger l'a observée dans un cas d'infection rhumatismale et personnellement, chez un malade qui venait de présenter une hydarthrose du genou en rapport avec un pseudo-rumatisme infectieux, nous avons constaté une prolongation tonique de la contraction du quadriceps à l'occasion des mouvements.

Tous ces faits concordants démontrent que la myotonie relève d'une atteinte du muscle. Le rôle du système extrapyramidal ne peut être nié dans beaucoup de cas, en par-

ticulier dans celui de la maladie de Steinert et des dystrophies musculaires ; les recherches de Foix et Nicolesco nous ont fait connaître ses lésions anatomiques dans la maladie de Thomsen et les myopathies ; des faits exceptionnels, mais du plus grand intérêt pathogénique, nous objectivent son atteinte en clinique : tel le cas de Tinel de myopathie avec syndrome parkinsonien associé, tel celui de Westphal de mouvements anormaux chez un myopathe, à topographie superposable à celle des amyotrophies. Si l'intervention du système extrapyramidal est indéniable, elle n'en reste pas moins indirecte et a pour intermédiaire obligé l'atteinte du muscle ; celle-ci est le facteur essentiel de la myotonie ; la perturbation extrapyramidale n'est qu'une des causes de l'atteinte musculaire.

III. *Conceptions histophysiologiques de la myotonie.*

Nous ne citerons que pour mémoire la théorie histophysiologique de Heindenbain basée sur l'existence de fibres à double système de fibrilles perpendiculaires ; ces fibres manquent en effet dans la plupart des cas de myotonie atrophique et se rencontrent dans d'autres affections telles que le myxœdème, les myopathies banales, l'atrophie Aran-Duchenne et les amyotrophies d'origine articulaire.

Dans un autre ordre d'idées, Aimé et Paunesco se sont efforcés, indépendamment l'un de l'autre, de situer les phénomènes myotoniques par rapport aux différentes phases histo-physiologiques de la contraction musculaire, telles qu'elles résultent des recherches d'Holgreem et de Thulin : leurs déductions sont certainement très ingénieuses, mais il est à peine besoin de faire remarquer qu'elles ne sont appuyées par aucun fait précis.

La théorie de la dualité fonctionnelle de la fibre musculaire mérite une étude plus approfondie : on sait que Schiff ayant étudié l'excitabilité des muscles striés après la mort et dans une série de conditions expérimentales,

avait remarqué que la contraction pouvait se présenter sous deux modalités brève et lente ; il avait assimilé également la contracture d'hiver des grenouilles (phénomène de Tiegel) à la contraction myotonique et créé l'expression qui fit fortune, de « maladie de Thomsen des grenouilles ». Bottazzi, étudiant l'action de la vératrine sur la fibre musculaire, avait insisté sur le dédoublement de la secousse qui en est la conséquence ; pour l'expliquer, il avait admis la présence dans le muscle de deux substances contractiles différentes, l'une à contraction vive, la fibrille, l'autre à contraction lente analogue à celle de la fibre lisse, le sarcoplasme : le muscle avait donc ainsi une double personnalité.

Se basant sur les propriétés de la contractilité du sarcoplasme, telles qu'elles résultaient des travaux de Bottazzi et des recherches ultérieures de Mlle Joteyko, Léopold Lévi a montré leur analogie complète avec celles de la fibre myotonique (1). Pour lui, le tonus musculaire, fonction du sarcoplasme, manifesterait son « exaltation » sous la forme du syndrome myotonique ; le trouble résulterait soit du développement imparfait du muscle (hypergénèse sarcoplasmique), soit d'une irritation toxique ou nerveuse du sarcoplasme. Pansini, dans sa monographie classique sur la maladie de Thomsen, a montré que les courbes graphiques de la contraction myotonique enregistrées dans de bonnes conditions étaient formées par la fusion plus ou moins complète de deux secousses, l'une brève, l'autre lente (le fait a été confirmé plus tard par Huet et Bourguignon) et que ces deux contractions secondaires différaient par certaines de leurs propriétés, telles que leur période d'excitation latente et leur comportement vis-à-vis de la fatigue.

Il est juste de rappeler que Déléage, dans sa thèse, avait déjà attribué en 1890, donc 15 ans avant Léopold Lévi, le phénomène de la myotonie « au nombre trop considérable des noyaux et à l'abondance du protoplasma ».

Il y a là une analogie incontestable avec les courbes de certaines fibres exclusivement sarcoplasmiques des animaux inférieurs ou des fibres vétratrinisées ; mais pour conclure de cette analogie à une identité, c'est-à-dire à l'origine sarcoplasmique de la myotonie, il faudrait, d'une part que la conception de Léopold Lévi et de Pansini expliquât toutes les modalités du trouble myotonique et, d'autre part, que la contractilité du sarcoplasme fût un fait acquis. Or, si cette conception rend compte de la disparition de la myotonie à la suite de la répétition du mouvement par la différence de fatigabilité des fibres vives et des fibres lentes, celles-ci s'épuisant plus vite, elle ne s'applique pas aux cas plus rares où, suivant l'expression de Scharnke et Full, il y a une myotonie paradoxale. D'ailleurs, il serait vraiment bien étrange que la myotonie qui épargne pratiquement les fibres lisses dont le sarcoplasme est proportionnellement plus abondant que celui des fibres striées, fût le fait d'une « exaltation » de celui-ci. Quant à la contractilité du sarcoplasme, elle est loin d'être universellement admise et Lapicque a rassemblé dans un article récent les graves objections dont elle est passible et qui la lui font rejeter.

Dans ces dernières années, Bremer a repris la question en se plaçant non plus sur le terrain de la contractilité du sarcoplasme, mais sur celui de la dualité fonctionnelle des muscles des vertébrés. Il a montré que l'on pouvait provoquer une contraction secondaire lente en excitant le nerf moteur des muscles de certains amphibiens et que sa condition nécessaire était « la sommation efficace de deux ou plusieurs influx nerveux » ; il l'a dénommée contraction neuromusculaire, « terme elliptique qui l'oppose à la secousse brève par excitation directe ou indirecte et la distingue des contractures par excitation directe du muscle ».

Etudiant les modifications de cette contraction sous l'influence des diverses excitations électriques, du refroidissement et du réchauffement, de l'ischémie, des différents

agents pharmacodynamiques, il a constaté son analogie avec la contraction myotonique. Pour lui, « la rigidité myotonique de la pathologie humaine et en particulier de la maladie de Thomsen est donc presque certainement une contracture neuro-musculaire de muscles anormaux, provoquée par une sommation d'influx normaux ». Or la contracture neuro-musculaire n'est qu'une des manifestations de la dualité contractile des muscles squelettiques des vertébrés ; elle en est l'expression normale chez les vertébrés inférieurs, tandis que la myotonie humaine en est la manifestation pathologiquement exagérée.

PATHOGÉNIE

I. *La part du système nerveux volontaire.*

Nous l'étudierons brièvement à un point de vue anatomique et à un point de vue clinique.

Point de vue anatomique. — Des altérations importantes des neurones moteurs existaient dans l'observation d'Hitzenberger et dans la nôtre ; elles se retrouvaient plus atténuées dans celles de Steinert et de Bramwell ; elles sont comparables à celles que Foix et Nicolesco ont observées dans les myopathies. Nous suivrons, pour discuter leur interprétation, le plan adopté par Gordon Holmes dans l'article où il s'efforçait d'établir la signification des lésions grossières des cornes antérieures qu'il avait constatées dans un cas de myopathie. Trois hypothèses sont possibles à priori :

Les lésions nerveuses sont primitives et les troubles musculaires secondaires ;

Les lésions nerveuses sont secondaires aux troubles musculaires ;

Les lésions nerveuses et les lésions musculaires sont la conséquence d'un même processus dystrophique.

La deuxième hypothèse est la plus plausible, car ces lé-

sions sont inconstantes et n'ont été notées que dans quatre autopsies sur neuf et d'autre part, en raison de l'intensité du processus musculaire comparée à la finesse relative des altérations neuronales.

Point de vue clinique. — On sait que Kœlichen et K. Henner ont soutenu l'origine neurogène de la myotonie atrophique à l'aide d'arguments analogues : abolition des réflexes tendineux, existence possible de secousses fibrillaires, d'un signe de Babinski et de troubles bulbaires.

L'abolition des réflexes tendineux, comme nous l'avons rappelé dans le chapitre correspondant, n'est pas spéciale à la maladie de Steinert et se retrouve dans la maladie de Thomsen et les myopathies ; il est vraisemblable qu'elle dépend des altérations musculaires et rien n'autorise à l'attribuer à une lésion nerveuse ; en particulier, la sclérose des cordons postérieurs n'a été constatée que dans une autopsie sur neuf. La présence de secousses fibrillaires reste l'exception ; elle ne peut donc pas servir de base à la démonstration de l'origine nerveuse de la maladie. Les troubles laryngés, l'atrophie linguale s'expliquent beaucoup mieux par une atrophie myopathique des muscles que par l'intervention d'une paralysie bulbaire ; si, dans le cas de Henner, ces troubles avaient les caractères de ceux des lésions bulbaires et si l'on notait aussi un signe de Babinski ébauché, c'est que son malade était atteint non d'une myotonie atrophique, mais d'une sclérose latérale amyotrophique à forme bulbaire (1). Enfin, les résultats des autopsies sont là pour démontrer que la maladie de Steinert n'est pas d'origine nerveuse.

II. *La part des glandes endocrines.*

Nous étudierons successivement la conception de l'origine parathyroïdienne de la maladie de Steinert et celle de son origine pluriglandulaire.

(1) Le cas du malade de Henner a été discuté à propos du diagnostic.

Rôle de l'insuffisance parathyroïdienne. — En 1904, dans un mémoire classique, Lundborg étudia le rôle joué par les parathyroïdes en pathologie humaine ; se basant sur les faits expérimentaux alors connus et sur des analogies et des associations cliniques, il parvint à la conclusion que la tétanie, la pàralysie agitante, la myoclônie et la myotonie relevaient d'une insuffisance parathyroïdienne, tandis que la myasthénie grave et la paralysie périodique dépendaient d'un hyperfonctionnement des glandes ; pour lui, la myotonie était une forme chronique et bénigne d'hypoparathyroïdisme.

En 1916, Mac Couch et Ludlum discutèrent le rôle des parathyroïdes et du corps thyroïde dans la myotonie et remarquèrent que la cataracte était en faveur d'une participation des premières de ces glandes au processus pathologique ; mais, à l'encontre de Lundborg, ils estimèrent que l'origine parathyréoprive de la myotonie n'était pas encore démontrée.

En 1920, Scharnke et Full étudièrent dans un important travail les troubles endocriniens de la maladie de Steinert ; ils montrèrent que la réaction neurotonique de Remak observée chez plusieurs malades (leur cas personnel, ceux de Curschmann, Higier, etc...), la cataracte, le signe de Chvostek l'acrocyanose, la fragilité osseuse anormale pouvaient être attribuées à l'insuffisance des parathyroïdes ; mais ils firent toutes réserves sur cette interprétation, en insistant très justement sur le fait que les troubles endocriniens de la myotonie atrophique relevaient d'une insuffisance pluriglandulaire.

En 1921, Brock et Kay furent d'avis que la myotonie devait être en rapport avec une insuffisance parathyroïdienne.

En 1928, Faure-Beaulieu et Desbuquois insistèrent à nouveau sur les rapports de la myotonie atrophique et de la tétanie « en les plaçant toutes deux au point de vue de la pathogénie sous l'égide de l'insuffisance parathyroï-

dienne ». Leurs arguments furent de deux ordres : au point de vue clinique, ils notèrent la présence dans les deux affections de signes dystrophiques analogues (calvitie et surtout cataracte ayant les mêmes caractères) et l'existence chez leur malade d'une tétanie latente manifestée par le signe de Trousseau ; au point de vue biochimique, ils trouvèrent chez leur malade un syndrome humoral semblable à celui de la tétanie.

Tout récemment, Rathery, Mollaret et Waitz ont confirmé l'opinion de Faure-Beaulieu, à cette réserve près que le syndrome humoral manquait chez leur malade ; ils insistèrent sur le fait que « la lenteur de la décontraction dans la myotonie est voisine du spasme de la tétanie » et sur le renforcement de la myotonie par l'hyperpnée.

La valeur de ces arguments nous paraît très restreinte ; nous rappellerons que les rapports des cataractes de la tétanie et de la maladie de Steinert sont encore discutés et que si certains auteurs les assimilent, d'autres les considèrent comme de nature différente ; il paraît juste de ne les interpréter que comme deux modalités de la cataracte endocrinienne sans chercher à les attribuer plus spécialement à une insuffisance glandulaire déterminée.

Si la calvitie est commune aux deux affections, on ne peut pas oublier que les altérations onguéales, si fréquentes dans la tétanie post-opératoire, n'ont jamais été signalées dans la myotonie atrophique.

Le signe de Chvostek n'est pas rare dans la maladie de Steinert, où Rossolimo le constata dès 1902 ; mais il n'a pas autant de signification chez l'adulte que chez le nourrisson, dont les muscles sont hypotoniques. Dans certains cas, il n'y a peut-être qu'une apparence de signe de Chvostek, l'hyperexcitabilité mécanique des peauciers de la face entrant plus en jeu que celle de leurs nerfs, mais cette interprétation ne vaut pas pour tous les cas : chez notre malade I par exemple, les secousses n'apparaissaient qu'au niveau du menton, donc à distance du point percuté. Le

mécanisme pathogénique de ce signe est encore inconnu et l'on sait qu'il n'est pas rare de le constater chez des adultes normaux, comme le prouve la statistique récente de Pavel et de ses collaborateurs.

La constatation d'un signe de Trousseau aurait certainement beaucoup plus de valeur, car il n'apparaît que dans la tétanie confirmée ; il manquait chez tous nos malades ; chez celui de Rathery, il n'était qu'à l'état d'ébauche et chez celui de Faure-Beaulieu et Desbuquois, il ne devait pas être beaucoup plus accentué à en juger par la description même de ces auteurs : « à ce syndrome myotonique s'adjoint une *ébauche de signe de Trousseau* : il faut pour cela une constriction très serrée, celle de la main ne suffit pas. L'application d'un lac de caoutchouc est suivie d'une très légère flexion des phalanges sans accollement des doigts. *Pas d'autres signes de tétanie latente*, notamment pas de signe de Chvostek ». A notre avis une « très légère flexion des phalanges sans accollement des doigts » après une constriction très serrée, n'est pas la preuve bien évidente d'une tétanie latente.

Le renforcement de la myotonie au cours de l'hyperpnée signalé par Rathery est un phénomène indiscutable ; Painesco l'avait déjà noté et nous l'avons nous-même vérifié ; mais nous en concluons seulement qu'il peut y avoir à la base de la myotonie des modifications de l'équilibre ionique général ou musculaire : l'apparition de crises épileptiques au cours de l'hyperpnée n'implique entre la tétanie et l'épilepsie qu'un même mécanisme pathogénique sans communauté d'origine ; il en est de même pour le renforcement de la myotonie ; d'ailleurs chez notre malade III, au cours d'une épreuve d'hyperpnée correctement menée et prolongée pendant 25 minutes, nous avons vu la myotonie s'exagérer, sans qu'aucun signe de tétanie fit son apparition : en particulier, le signe de Chvostek, unilatéral chez le malade à l'état normal, le resta pendant toute l'épreuve.

Quant à l'existence, dans la myotonie atrophique, d'un syndrome humoral voisin de celui de la tétanie, nous avons montré qu'elle était loin d'être la règle et qu'au surplus l'hypocalcémie n'avait même pas une valeur d'appoint dans le déterminisme de la myotonie ; par conséquent, il semble difficile de voir dans le syndrome humoral un argument en faveur d'une analogie pathogénique des deux affections.

Enfin, d'une manière générale, il y a une différence capitale entre le phénomène de la myotonie et celui de la crampe tétanique : le premier s'accompagne en effet de lésions constantes du muscle, dont l'existence reste encore à établir dans la tétanie.

Tout concorde donc pour montrer que l'insuffisance parathyroïdienne ne s'objective dans la maladie de Steinert par aucun signe décisif ; et quand bien même, il y aurait dans cette affection une atteinte discrète des parathyroïdes, que les synergies bien connues des glandes endocrines empêchent de nier a priori, il resterait à prouver qu'elle tient sous sa dépendance la myotonie : tous les arguments expérimentaux sont contre cette hypothèse ; lorsqu'on relit les descriptions des suites de l'ablation des parathyroïdes chez l'animal, on ne retrouve rien d'analogue à la myotonie de l'homme.

De même, en clinique humaine, l'apparition de myotonie dans la tétanie post-opératoire reste exceptionnelle. Hoffmann a rapporté la très intéressante observation d'un jeune homme de 18 ans qui présenta après l'extirpation sub-totale d'un goître, des phénomènes de tétanie, de myxœdème et de myotonie. Cette observation ne démontre nullement l'origine parathyréoprive de la myotonie ; en effet, alors que les symptômes de tétanie apparurent le 9 août 1890 soit trois jours après l'opération, la myotonie ne fut constatée que le 14 février 1891. La tétanie et la myotonie présentèrent bien, par la suite, des variations analogues, toutes deux s'exagérant en hiver, mais l'exacerba-

tion de la myotonie peut s'expliquer par la basse température, celle de la tétanie par la carence solaire. D'ailleurs, l'association de symptômes myotoniques et tétaniques n'implique pas fatalement une insuffisance parathyroïdienne, puisque Schultze a vu les deux ordres de troubles survenir chez un malade atteint d'affection gastrique grave.

Origine pluriglandulaire de la myotonie atrophique. —

Elle nous arrêtera moins car beaucoup des objections précédentes s'appliquent aussi à cette conception soutenue par Naegeli en 1917 ; pour lui la myotonie atrophique serait à séparer complètement des autres maladies des muscles et à ranger dans le groupe des maladies des organes à sécrétion interne ; il la définissait « eine pluriglanduläre Erkrankung innersekretorischer Drüsen ».

Comme Curschmann l'a fait remarquer, on ne connaît pas de syndrome pluriglandulaire qui s'accompagne de myotonie ou d'atrophie musculaire ; d'autre part, il y a des malades atteints de maladie de Steinert qui ne présentent jusqu'à leur mort aucun trouble endocrinien. Il est beaucoup plus logique d'admettre que les troubles endocriniens et les troubles musculaires ne sont que des phénomènes coordonnés, dont la présence simultanée peut s'expliquer par une atteinte des centres trophiques généraux.

III. La part du système nerveux autonome.

L'hypothèse d'une atteinte des centres trophiques généraux, c'est-à-dire des formations sympathiques intracrâniennes fut émise par Curschmann en 1921 ; une série de recherches ultérieures semble en montrer l'exactitude.

Au point de vue anatomique, Foix et Nicolesco ont constaté dans la maladie de Thomsen et les myopathies des lésions neuronales portant sur les formations extrapyramidales et sur des groupes cellulaires qu'on tend à rattacher

actuellement au système végétatif. L'existence de ces altérations reste encore à prouver pour la myotonie atrophique ; en effet, les deux autopsies postérieures au travail de Foix et Nicolesco, celle de Weil et Keschner et celle de notre malade VI, perdent tout intérêt à ce point de vue du fait des lésions surajoutées (1) ; dans notre cas, la présence de lacunes multiples a rendu illusoire la recherche de lésions cellulaires fines dans les centres végétatifs ; Weil et Keschner en ont bien signalé chez leur malade, mais par suite de la coexistence d'une tumeur cérébrale et d'un processus de méningite tuberculeuse de la base, leur interprétation est bien aléatoire. Le malade de Weil et Keschner présentait aussi des altérations importantes des cornes latérales de la moelle ; leur absence dans les huit autres autopsies en diminue singulièrement la portée. Néanmoins, l'étude clinique met en évidence entre la myotonie atrophique, les myopathies et la maladie de Thomsen de telles analogies que les lésions décrites dans les dernières de ces affections doivent, selon toute vraisemblance, exister aussi dans la première.

Point de vue pharmacodynamique. — Nous n'insistons pas à nouveau sur les résultats contradictoires que donne l'exploration du tonus vago-sympathique par la recherche du réflexe oculo-cardiaque ou des épreuves pharmacodynamiques ; nous avons montré en effet que des tests aussi grossiers ne permettaient pas d'apprécier avec exactitude la part dévolue au système végétatif.

L'action sur la myotonie de certains modificateurs du système autonome est beaucoup plus importante ; on s'accorde, en général, pour admettre que la myotonie ne peut guère être influencée par eux : les recherches de Weiss et

Pour répondre par avance à une objection possible, nous tenons à préciser que d'après l'histoire clinique des malades, les premiers symptômes de la maladie de Steinert étaient apparus bien avant le début probable de la lésion surajoutée.

Kennedy paraissent montrer que c'est sans doute faute de doses suffisantes (1). Etudiant un malade atteint de myotonie avec atrophie musculaire discrète, ces auteurs notèrent après l'injection sous-cutanée de six milligrammes de sulfate d'atropine, un résultat « surprenant » ; vingt minutes après l'injection, la myotonie était nettement diminuée ; une heure après, la motilité était absolument normale et la réaction myotonique des muscles avait disparu ; le lendemain, l'état de la motilité restait encore meilleur qu'habituellement et la réaction myotonique était seulement ébauchée ; le surlendemain, l'action de l'atropine ne se manifestait plus. Leur malade présentant un réflexe oculo-cardiaque positif, un pouls un peu lent et ne réagissant pas à l'adrénaline, Weiss et Kennedy ont conclu qu'il y avait chez lui une activité anormale du parasympathique.

Bremer et Mage n'ont observé dans un cas de myotonie atrophique, aucune modification de la myotonie après injection sous-cutanée de cinq milligrammes d'atropine en deux fois à une demi-heure d'intervalle ; ils ont critiqué, à juste titre, l'interprétation de Weiss et Kennedy, faisant remarquer que la dose d'atropine nécessaire pour supprimer la myotonie était bien supérieure à celle qui suffit pour paralyser le parasympathique.

L'action des agents pharmacodynamiques sur la myotonie est donc discutable et n'apporte pas d'arguments décisifs en faveur de la participation du système autonome au processus de la maladie de Steinert. Les recherches de Ken Kuré et Morimassa Tsuji paraissent plus démonstratives ; étudiant les variations de la tonicité des muscles des myopathiques sous l'influence des injections d'adrénaline et de pilocarpine, ces auteurs ont constaté qu'elle était net-

(1) Rebiere paraît être le seul à avoir observé dans un cas de myotonie familiale une atténuation nette de la myotonie après injection sous-cutanée d'un demi ou d'un milligramme de sulfate d'atropine.

tement augmentée dans un certain nombre de cas ; nous reviendrons sur ce point en exposant les recherches de Ken Kuré dans leur ensemble, mais les résultats thérapeutiques qu'il a obtenu avec Okinaka dans les dystrophies musculaires progressives, témoignent en faveur de la réalité de l'action de l'adrénaline et de la pilocarpine.

Point de vue physioclinique. — Quelque soit leur intérêt, les arguments anatomiques et pharmacodynamiques ne peuvent légitimer à eux seuls la conception de Curschmann, car elle implique une action trophique du système autonome sur le muscle, une innervation sympathique de la fibre striée. Jusqu'à ces dernières années, leur existence, malgré les travaux de Hunter et de Royle, était loin d'être démontrée et les discussions auxquelles elle a donné lieu à la Neurological Section of the Royal Society en 1926 en sont la preuve ; les remarquables recherches de Ken Kuré et de ses collaborateurs de la Faculté de Tokio, poursuivies avec méthode aux points de vue expérimental, histologique et clinique, paraissent bien en mettre la réalité hors de doute.

Ken Kuré a d'abord constaté que les résections du sympathique produisaient chez l'animal des phénomènes dystrophiques dans les muscles correspondants : la résection de la chaîne du sympathique abdominal chez le chien entraîne, au bout de plusieurs mois, une atrophie des muscles des jambes qui est accélérée par la section des racines postérieures ; l'extirpation du sympathique cervical et celle du ganglion ciliaire provoquent respectivement une dystrophie des muscles de la face et des muscles oculaires ; la section de la corde du tympan est suivie d'une atrophie des muscles de la langue.

Chez l'homme, les mêmes phénomènes s'observent : examinant 21 malades chez qui le tronc du sympathique cervical avait été réséqué plusieurs mois auparavant en vue de thérapeutiques variées, Ken Kuré et ses collabora-

teurs ont trouvé dans 6 cas une atrophie marquée du trapèze, du deltoïde, du grand pectoral et parfois des muscles du bras, ceux de l'avant-bras et de la main restant indemnes.

Les auteurs japonais étudièrent ensuite les propriétés de ces muscles « sympathectomisés » et montrèrent qu'elles étaient les mêmes que celles des muscles des myopathiques ; les altérations histologiques sont identiques dans les deux cas ; le muscle sympathectomisé, même nettement atrophie, ne présente pas de secousses fibrillaires et l'examen électrique ne révèle que de simples modifications quantitatives sans R. D. ; les deux variétés de muscles réagissent d'une manière analogue sous l'influence des modificateurs du système végétatif ; chez les myopathiques, l'adrénaline et, à un moindre degré, la pilocarpine augmentent la tonicité des muscles et renforcent la réponse des réflexes tendineux lorsqu'ils ne sont pas complètement abolis ; chez les malades dont le sympathique cervical a été réséqué, l'adrénaline a la même action et la tonicité des muscles arrive souvent à dépasser celle des muscles du côté sain ; la pilocarpine ne paraît pas agir nettement sur les muscles sympathectomisés ; enfin, l'adrénaline et la pilocarpine ont la même action sur la fatigabilité des deux sortes de muscles alors qu'elles n'agissent pas sur celle du muscle sain.

Ken Kuré a déduit des faits précédents et de l'importance du contingent des fibres de Remak des muscles, une explication ingénieuse de la topographie différente des atrophies myopathiques et myélopathiques, et tenté un classement des dystrophies musculaires suivant la localisation de l'atteinte du système autonome. Ces interprétations sont fort intéressantes, mais comportent encore une part d'hypothèse ; au contraire, les recherches sur le rôle trophique du système végétatif et sur les propriétés comparées des muscles myopathiques et sympathectomisés forment un ensemble cohérent et véritablement démonstratif ;

d'ailleurs, nous verrons en étudiant le traitement, que les premiers résultats thérapeutiques de Ken Kuré semblent en confirmer le bien fondé.

Tout concorde donc pour démontrer l'origine trophique centrale de la maladie de Steinert, de la maladie de Thomsen et des myopathies et pour incriminer l'atteinte des formations extra-pyramidales et des noyaux végétatifs intracranien. Cette conception est la seule qui permette d'expliquer par l'extension du processus à des formations voisines certaines constatations exceptionnelles, mais du plus grand intérêt pour la pathogénie : l'association de diabète insipide avec la myotonie atrophique (Steinert, Maas et Zondeck) ou de narcolepsie avec la maladie de Thomsen (Barré et Mlle Andlauer) et le complexe symptomatique si curieux noté par Maria Nicolesco et Lazaresto chez un malade qui présentait à la fois un syndrome parkinsonien, de la myotonie, un diabète insipide et une atrophie testiculaire.

Cependant, la cause même de la lésion centrale reste encore à trouver : est-ce une malformation congénitale héréditaire comme le pense Curschmann ? est-elle le résultat d'une infection ? est-elle en rapport, dans certains cas avec les suites d'un traumatisme ? Des recherches ultérieures permettront seules d'en décider.

CHAPITRE XVIII

TRAITEMENT

Ce chapitre sera malheureusement bref ; nous n'insisterons pas sur l'élongation des nerfs préconisée autrefois dans la maladie de Thomsen par Gessler, car Seiffer en a montré l'inefficacité et le danger ; nous n'insisterons pas non plus sur l'administration des myocytopoétines de Parhon et Savini, ni sur la phlycténothérapie de Tinel : ces méthodes auraient donné à leurs auteurs de bons résultats chez certains myopathiques, nous n'en avons pas d'expérience personnelle.

Le traitement par les extraits glandulaires est naturellement indiqué lorsque les malades présentent des symptômes endocriniens nets ; mais, d'après la conception pathogénique que nous avons adoptée, il ne peut agir ni sur l'atrophie musculaire ni sur la myotonie qui ne relèvent pas directement des troubles endocriniens. Pour ce qui concerne plus spécialement le traitement par les extraits parathyroïdiens, il nous semble, suivant les cas, inutile ou dangereux : inutile si l'on emploie les extraits ordinaires dont l'action est presque nulle, dangereux si l'on s'adresse à la parathyrine de Collip ; celle-ci est en effet délicate à manier chez des malades qui n'ont pas habituellement d'hypocalcémie et risque de produire des accidents graves d'hypercalcémie.

Le traitement par les modificateurs du tonus vago-sympathique est encore à l'étude ; nous avons vu que l'atropine, d'après Rebierre, Weiss et Kennedy, serait susceptible de faire disparaître temporairement la myotonie ; même si l'efficacité de l'atropine se confirmait, les fortes doses nécessaires en limiteraient l'emploi ; de toute façon, l'atropine n'agit pas sur l'atrophie musculaire qui produit en général beaucoup plus de gêne fonctionnelle que la myotonie.

Tout récemment Ken Kuré et Okinaka ont proposé de traiter les dystrophies musculaires progressives par des injections répétées d'adrénaline et de pilocarpine ; cette thérapeutique est la conséquence logique de leurs recherches sur le rôle trophique du sympathique que nous avons précédemment exposées. Ces auteurs injectent l'adrénaline à la dose de 0,1 à 0,3 milligramme, la pilocarpine à celle de 0,1 à 0,2 milligramme, et répètent les injections tous les jours ou tous les deux jours jusqu'à concurrence d'au moins 50 à 60 injections et parfois de 120. Cinq à dix minutes après l'injection, on observe une tachycardie légère perçue par les malades comme une sensation désagréable mais passagère de battements de cœur ; plus rarement, ils se plaignent d'une certaine sensation de lassitude. Deux à trois heures après l'injection, on remarque une augmentation nette de la force musculaire qui dure habituellement douze heures ; après plusieurs injections (15 ou 30), dans les cas favorables, elle devient permanente ; elle persiste pendant plusieurs mois après la cessation du traitement.

Ken Kuré et Okinaka ont traité ainsi douze malades ; dans deux cas, ils ont obtenu « un éclatant succès », l'amélioration étant si frappante que l'on pouvait parler au point de vue fonctionnel d'une « guérison complète » ; dans six autres cas, l'amélioration fut très nette ; enfin, dans les derniers, l'état resta sans grandes modifications. Ken Kuré et Okinaka ajoutent même que pendant la durée du traitement, les muscles sains s'hypertrophient. La théra-

peutique proposée par ces auteurs semble inoffensive, l'étude des asthmatiques ayant en effet montré la remarquable tolérance de l'organisme vis-à-vis des injections répétées d'adrénaline ; il est donc logique de l'essayer dans les cas de myopathie et de myotonie atrophique. ;

L'ionisation calcique suivant la technique de Bourguignon, la libération des infiltrats interstitiels par le massage systématique et les chocs électriques proposée par Alquier, donnent parfois des améliorations locales que nous avons été à même de constater chez certains de nos malades, mais pas plus que les autres traitements, elles ne peuvent prétendre à entraver la marche progressive de l'affection. •

CONCLUSIONS

1) AU POINT DE VUE CLINIQUE, la myotonie atrophique ou maladie de Steinert est caractérisée essentiellement par l'association : ,

1° d'une amyotrophie particulière,

2° de phénomènes myotoniques,

3° de symptômes dystrophiques,

auxquels s'ajoutent des symptômes accessoires.

1°) *L'amyotrophie* a une topographie spéciale ; elle atteint surtout les muscles de la face, les masticateurs, les sterno-mastoïdiens, les muscles profonds de la nuque, au niveau des membres supérieurs les muscles des avant-bras et à un moindre degré ceux des mains ou des bras, au niveau des membres inférieurs les quadriceps et les muscles de la loge antéro-externe des jambes ; elle épargne en général les muscles des ceintures scapulaire et pelvienne.

Cette distribution de l'amyotrophie correspond à la majorité des cas, mais il n'y a guère de muscles dont l'atteinte n'ait été signalée ; à côté du type habituel, on remarque dans quelques cas une topographie différente de l'atrophie musculaire ; la présence de troubles dystrophiques et de myotonie ne permet pas de les séparer complètement de la maladie de Steinert.

2°) *La myotonie* se présente sous trois modalités :

a) myotonie dans les mouvements volontaires, surtout nette au niveau des fléchisseurs des doigts, plus rarement de la langue, des paupières ou des membres inférieurs.

b) myotonie mécanique, modification de l'excitabilité normale du muscle par la percussion, qui passe dans la maladie par une série d'états successifs dont l'aboutissant est l'inexcitabilité complète.

c) myotonie électrique que les recherches de Bourguignon et Huet ont montré commune à la maladie de Steinert et aux myopathies.

3°) *Les symptômes dystrophiques* les plus fréquents sont les troubles des phanères (calvitie et chute précoce des dents) l'atrophie testiculaire et la cataracte précoce.

La cataracte tient une place importante dans les antécédents familiaux des malades atteints de myotonie atrophique ; son aspect à la lampe à fente est assez spécial ; son assimilation à celle de la tétanie est encore discutée, néanmoins, il s'agit de deux formes très voisines qui rentrent dans le groupe des cataractes endocriniennes. Elle apporte un appoint considérable au diagnostic car elle est exceptionnelle dans la maladie de Thomsen, les myotonies et les myopathies.

Dans quelques cas, on note un état de lipodystrophie généralisée dont l'origine endocrinienne est probable, ou des troubles thyroïdiens. Le métabolisme basal n'a pas de valeur constante dans la maladie.

Les électrocardiogrammes nous ont montré trois fois sur quatre des modifications qui traduisent une atteinte discrète de la fibre cardiaque.

La musculature lisse est indemne en général.

L'examen des os ne nous a pas permis de retrouver d'altérations semblables à celles des myopathies banales ; au contraire, l'épaisseur des os semble plutôt augmentée, fait surtout net au niveau du crâne.

4°) *Symptômes accessoires* : des troubles sympathiques (acrocyanose) et des troubles mentaux légers ne sont pas rares dans la maladie de Steinert, mais l'étude de nos malades semble prouver que leur importance a été exagérée.

L'examen neurologique ne montre aucun signe anormal, en dehors d'une abolition précoce des réflexes tendineux, alors même que l'atrophie musculaire est encore discrète.

Deux formes cliniques seulement sont à retenir : la forme sans myotonie et la forme sans atrophie ; on ne doit les considérer que comme des stades de l'évolution si variable de la maladie.

Le diagnostic avec certaines myopathies distales ou certaines myotonies simples ne se pose que dans les formes frustes; la présence ou l'absence de troubles dystrophiques est souvent le seul élément qui permette le classement du malade dans un de ces types morbides. Ce n'est qu'exceptionnellement que le diagnostic avec l'atrophie Charcot-Marie ou la sclérose latérale amyotrophique peut se discuter.

II. AU POINT DE VUE NOSOLOGIQUE, l'étude comparée des symptômes, des réactions électriques et des lésions anatomiques dans la maladie de Steinert, les myopathies et les myotonies, montre que la myotonie atrophique n'est qu'un des types du groupe des affections musculaires dystrophiques dont les extrêmes sont les myopathies banales et la maladie de Thomsen. Cependant, son aspect est assez spécial pour qu'on la décrive à part.

III. AU POINT DE VUE PATHOGÉNIQUE, le rôle des glandes endocrines apparaît comme fort discutable et en particulier aucun symptôme décisif ne permet d'incriminer plus spécialement les parathyroïdes ; l'étude du métabolisme chimique nous a montré que la constatation d'un syndrome humoral analogue à celui de la tétanie était l'exception. D'ailleurs, même si la réalité d'une insuffisance parathyroïdienne était établie, il resterait à prouver qu'elle tient le processus musculaire, atrophique et myotonique, sous sa dépendance.

Tout concorde, au contraire, pour faire admettre que les phénomènes endocriniens et musculaires ne sont que des troubles coordonnés, dont la cause première est à rechercher dans l'atteinte des centres trophiques généraux (Curschmann). La réalité de cette atteinte semble démontrée par l'étude anatomique comparée des affections dystrophiques voisines, par l'action des excitants du système végétatif sur les muscles atrophiés et par les conceptions actuelles du rôle trophique du système autonome d'innervation sur la fibre striée.

La cause même de la lésion centrale nous échappe : l'étiologie montre que la maladie est souvent héréditaire et familiale, mais que le rôle de l'infection et du traumatisme peuvent être niés.

Vu, le Doyen,

Vu, le Président,

BALTHAZARD.

GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

La bibliographie est divisée en deux parties :

- 1^o) La bibliographie des travaux se rapportant à la myotonie atrophique, classés par ordre alphabétique.
 - 2^o) La bibliographie des travaux se rapportant aux myopathies et aux myotonies et utilisés comme points de comparaison (ces références sont classées dans un ordre correspondant à celui des chapitres).
-

LISTE DES ABRÉVIATIONS

- B. K. W.* : Berliner Klinische Wochenschrift.
D. M. W. : Deutsche Medizinische Wochenschrift.
D. Z. f. N. : Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde.
J. A. M. A. : Journal of the American Medical Association.
J. N. M. D. : Journal of Nervous and Mental Disease.
M. M. W. : Münchener Medizinische Wochenschrift.
N. C. : Neurologisches Centralblatt.
N. S. of R. S. : Neurological Section of the Royal Society of Medicine.
Proceed : Proceedings of the Royal Society of Medicine.
R. N. : Revue Neurologique.
S. B. : Société de Biologie. *C. R. S. B.* : Comptes rendus de la Société de Biologie de Paris et de ses filiales.
S. F. El. : Société française d'électrothérapie.
S. M. H. Paris : Société médicale des Hôpitaux de Paris. *B. et M.* : Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris.
S. M. H. Lyon : Société Médicale des Hôpitaux de Lyon.
Z. f. G. N. : Zentralblatt für die gesamte Neurologie und Psychiatrie.
Zeits. f. g. N. : Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie.
Zeits. f. E. M. : Zeitschrift für die gesamte experimentelle Medizin.
-

I. - Indications bibliographiques se rapportant à la Myotonie atrophique

A

- ABRAHAMSON (I.). — Two cases of myotonia atrophica. — *New-York Neur. Soc.*, 6-2 1917. *J. N. M. D.* 1917, t. XLV, n° 4, p. 359-360.
- ACHARD (Ch.), BARIÉTY (M.) et DESBUQUOIS (G.). — Sur un nouveau cas de dystrophie myotonique. — *S. M. H. Paris* : 11-7-1930. — *B. et M.* 1930, an XLVI, n° 25, p. 1355-1360.
- ADIE (W. J.) — Dystrophia myotonica (myotonia atrophica), an heredo-familial disease with cataract (discuss. : Harris, Taylor, Paton, Parsons, Walshe, Greenfield, Adie). *N. S. of R. S.* : 14-12-1922. — *Proceed* 1922-1923, t. XVI, parts I-II, p. 36-44.
- Case of dystrophia myotonica. — *N. S. of R. S.* : 11-1-1923. — *Proceed* 1922-1923, t. XVI, parts I-II, p. 45.
- Cataract in dystrophia myotonica (myotonia atrophica). — *Brit. Journ. of ophth.*, 1924, t. VIII, n° 11, p. 497-502.
- ADIE (W. J.) et GREENFIELD (J. G.). — Dystrophia myotonica (myotonia atrophica). — *Brain*, 1923, t. XLVI, n° 1, p. 73-127 (9 fig.).
- AIMÉ (Henri). Considérations histo-pathogéniques sur la myotonie atrophique. — *XXIII^e Congrès des Alién. et Neurol. (Le Puy)*, 1-6 août 1913 et *Encéphale*, 1914, an IX, n° 6, p. 503-517.
- ALBRECHT (O.). — Ueber einen Fall von atypischer Myotonie und die Ergebnisse elektrographischer Untersuchungen an demselben. — *Zeits. f. g. N.*, 1916, t. XXXII, p. 190-208 (10 fig.).
- ANTONA (S. d'). — Sulla distrofia miotonica (miotonia atrofica). Contributo clinico ed istologico. — *Il Policlinico*, 1926, t. XXXIII, Sez. Med., n° 8, p. 389-414 (7 fig., une planche).
- ARDISSON et MAYET. — Un cas de myotonie atrophique (discuss. : Bériel, Froment). — *S. M. H. Lyon* : 6-5-1919. — *Lyon Médical*, 1919, t. CXXVIII, n° 6, p. 301-302.
- ASCENZI (Odoardo). — Ueber Thomsensche Krankheit und Muskelatrophie. — Mit einer klinischen Beobachtung und graphischen Untersuchungen. — *Monats. f. Psych. u. Neurol.*, 1912, t. XXXI, n° 3, p. 201-233 (2 fig., 18 tracés).

B

- BAAKE (F.) et VOSS (G.). — Ueber fortschreitenden Muskelschwund mit myotonoiden Symptomen. — *D. Z. f. N.*, 1917, t. LVII, n° 6, p. 330-342 (2 fig.).
- BABYKIN (T.). — Zur Pathogenese der myotonischen Dystrophie. — *Journ. Psych. Névrol. i. Psych. (russe)*, 1924, t. IV, Suppl., p. 98-108. — *Anal. : Z. f. g. N.*, 1925, t. XLI, n° 10-11, p. 582.
- BARKMAN (AKE). — Le signe paradoxal de Westphal et le signe de fixation des doigts dans un cas de dystrophie myotonique. — *Acta Méd. Scand.*, 1922, t. LVI, n° 6, p. 686-696.

Myotonie atrophique

- Ein Fall von Dystrophia myotonica mit der paradoxen Fuss-Kontraktion Westphals und einer ähnlichen Erscheinung der Finger. — *D. Z. f. N.*, 1923, t. LXXVIII, n° 3-5, p. 193-211 (9 fig.).
- Pathogénie des troubles moteurs dans la dystrophie myotonique. — *Acta Med. Scandin.*, 1924, t. LX, n° 1, p. 22-32 (1 fig.).
- BARRÉ et METZGER. — Un cas de myotonie atrophique. — *Réun. Neurol. Strasbourg* : 16-7-1927. *R. N.* : 1929, an XXXVI, t. I, n° 2 bis, p. 393-393.
- BARRÉ, FOLLY et METZGER. — Myotonie atrophique familiale. — *Réun. Neurol. Strasbourg* : 19-5-1928. *R. N.* : 1929, an XXXVI, t. I, n° 2 bis, p. 403-404.
- BATTEN (F. E.). — Case of myopathy exhibiting slow relaxation of muscles after muscular action. — *Neurol. Soc. of the Unit. Kingd.*, 14-7-1906. *Brain*, 1906, t. XXIX, n° 3, p. 414.
- BATTEN (F. E.) et GIBB (H. P.). — Two cases of myotonia atrophica showing a peculiar distribution of muscular atrophy. — *N. S. of R. S.*, 3-12-1908. — *Proceed.*, 1908-1909, t. II, n° 3, p. 32-33.
- BATTEN (F. E.). — A clinical lecture on myotonia atrophica. — *The Lancet*, 1909, an LXXXVII, t. II, n° 4499, p. 1486-1488.
- BATTEN (F. E.) et GIBB (H. P.). — Myotonia atrophica. — *Brain*, 1909, t. XXXII, n° 2, p. 187-205 (2 fig.).
- BATTEN (Frederick E.). — The myopathies or muscular dystrophies. — *Quarter. J. of Med.* : 1910, t. III, n° 11, p. 313-328 (1 planche).
- BENCINI (Alberto). — Contributo alla studia delle alterazioni del cristallino nella distrofia miotonica. — *Boll. Ocul.*, 1929, t. VIII, p. 575-588. *Anal. Z. f. g. N.*, 1930, t. LV, n° 5-6, p. 327.
- BERG. — *Muskelatrophie bei Thomsenscher Krankheit*. — Inaug. Diss. Bonn., 1904 (cité par Steinert).
- BERG (Wilhelm). — Zur Kenntnis der myotonischen Dystrophie. — *D. Z. f. N.* : 1927, t. XCVIII, n° 1-3, p. 29-38 (3 fig.).
- BÉRIEL (L.). — Sur les myotonies atrophiques. — *S. M. H. Lyon* : 7-3-1922. — *Lyon Médical* : 1922, t. CXXXI, n° 13, p. 579-582.
- BERNHARDT. — Ein atypischer Fall von Thomsenscher Krankheit. — *Verein. f. inn. Med. in Berlin*, 6-2-1899. — *D. M. W.* : 1899, t. XXV, n° 11, p. 169-171.
- BINGEL. — Ein Fall von Myotonie mit ausgedehnten Atrophien. — *Wiss. Ver. zu Frankfurt a. M.* : 7-4-1908. *M. M. W.*, 1908, t. LV, n° 32, p. 1717.
- BIRLEY (J. L.). — A case of dystrophia myotonica. — *N. S. of R. S.* : 12-3-1925. — *Proceed.*, 1924-1925, t. XVIII, parts I-II, p. 30.
- BIRLEY (J. L.). — Two sisters from a family affected with dystrophia myotonica. — *N. S. of R. S.* : 12-3-1925. — *Proceed.* : 1924-1925, t. XVIII, parts I-II ; p. 29 (Une intervention de Adie qui ne figure pas dans les *Proceedings* est résumée dans le *Brain*, 1925, t. XLVIII, p. 138).

Myotonie atrophique

- BIRNBACHER (Th.). — Hornhautepithel-veränderungen bei einem Fall von myotoner Dystrophie. — *Zeitsch. f. Augenh.*, 1927, t. LXII, n° 1-2, p. 44-48.
- BLUMENAU (L. B.). — De la myotonie atrophique. — *Gazette (russe) psych.*, 1915, n° 5. Anal. R. N., 1917, an XXIV, t. I, n° 2-3, p. 120.
- BRAMWELL (Edwin) et ADDIS (W. R.). — Myotonia atrophica. — *Edinburgh Medic. Journal*, 1913, t. XI, n° 1, p. 21-44 (3 planches).
- BRAMWELL (Edwin). — Observations on myopathy : IV. Remarks on myotonia atrophica. Report of a case with autopsy. — *N. S. of R. S.* : 11-5-1922. *Proceed.*, 1922-1923, t. XVI, parts I-II, p. 1-12.
- BRASCH. — Ueber Muskeldystrophie und Myotonie nach Unfall. — *M. M. W.*, 1911, t. LVIII, n° 12, p. 621-623.
- BREIDENBACH (O.). — Zur Frage der myotonischen Dystrophie. — *D. Z. f. N.*, 1928, t. CI, n° 1, p. 56-62.
- BROADWIN (I. T.). — Myotonia atrophica. A report of two cases occurring in brothers. — *New-York Med. Journ.*, 1921, t. CXIII, n° 5, p. 190-193.
- BULLOWA (J. G.). — Myotonia atrophica (discuss. F. Kennedy). — *New-York Acad. of Medic.*, 21-4-1914. *Medical Record*, 1914, t. LXXXVI, n° 3, p. 131.
- BYCHOWSKI. — Société de Neurol. de Varsovie, 1920 (cité par J. Kœlichen).

C

- CASSIRER. — Krankenvorstellung. — *Berlin. Ges. f. Psych. u. Nerv.*, 14-12-1903, N. C., 1904, t. XXII, n° 1, p. 39.
- CHRISTENSEN (J.). — Ueber myotonische Dystrophie und ihre Beziehung zum autonomen Nervensystem. — *D. Z. f. N.*, 1927, t. XCVII, n° 4-6, p. 217-230 (3 tracés).
- CHVOSTEK. — Ein Fall von Myotonie mit Muskelatrophie und Myasthenie (discuss. Redlich, Robinson). — *Gesell. f. inn. Med. u. Kind. in Wien.*, 25-2-1909. — *Zentralbl. f. inn. Med.*, 1909, t. XXX, n° 16, p. 394-395.
- COHN (Toby). — Fall von Myotonie, Myasthenie und Dystrophie (discuss. : Ziehen, Oppenheim, Cassirer, Rothmann, Remak, Mendel). — *Berlin. Ges. f. Psych. u. Nerv.*, 7-11-1904, N. C. 1904, t. XXII, n° 23, p. 1118-1119.
- CROUZOU et BOUTTIER. — Myopathie (?) myotonique diffuse à début aigu avec ptosis, dystrophie linguale et faiblesse des muscles ptérygoïdiens (discuss. Bourguignon). — *S. N. Paris*, 5-2-1920. R. N. 1920, an XXVII, n° 2, p. 168-175 (1 fig.).
- CURSCHMANN (HANS). — Ueber partielle Myotonie unter dem Bilde einer Beschäftigungs-neurose und -lähmung. — *B. K. W.* : 1905, t. XLII, n° 37, p. 1175-1180 (2 fig.).
- Demonstration eines Falles Thomsencher Krankheit mit ausgedehnten Muskelatrophien. — *Mediz. Natur. Verein. Tübingen*, 5-2-1906. *M. M. W.* : 1906, t. LIII, n° 26, p. 1281.

Myotonie atrophique

- Ueber familiäre atrophische Myotonie. — *D. Z. f. N.* : 1912, t. XLIV, n° 3, p. 161-202 (2 fig.).
- Beobachtungen und Untersuchungen bei atrophischer Myotonie. — *D. Z. f. N.* : 1914, t. LIII, n° 1-2, p. 114-136 (2 fig.).
- Dystrophia myotonica sine myotonia. — *Jahresvers. der Gesells. Deuts. Nerv. in Braunschweig* : 16 et 17-9-1921, *D. Z. f. N.* : 1922, t. LXXIV, n° 1-4, p. 157-168 (2 fig.).
- Zur Nosologie und Symptomatologie der myotonischen Dystrophie. — *Deuts. Arch. f. Klin. Med.*, 1925, t. CXLIX, n° 3-6, p. 129-144 (1 fig.).

D

- DARLÉGUY. — *Etude clinique de la myotonie avec amyotrophie*. — Thèse Bordeaux, 1912, Barthélemy et Clèdes, édit. (Bordeaux).
- DEMBOWSKI (J.). — Sur un cas de dystrophie myotonique sans atrophie musculaire. — *Soc. de Neurol. de Varsovie*, 23-4-1927. *R. N.*, 1927, an XXXIV, t. II, n° 1, p. 140.
- DEUSCH (G.). — Ueber myotonische Dystrophie. — *D. Z. f. N.* : 1926, t. XCII, n° 4-6, p. 171-177 (2 fig.).
- DEVIC (A.) et DECHAUME (J.). — Myopathie myotonique. — *S. M. H. Lyon* : 21-2-1922, *Lyon Médical* : 1922, t. CXXXI, n° 11, p. 490-492.
- DUNCAN (E. A.). — Myotonia atrophica. Report of case. — *J. A. M. A.*, 1928, t. XCI, n° 1, p. 11-12 (3 fig.).

F

- FAURE-BEAULIEU (M.) et DESCHAMPS (P. N.). — Myotonie atrophique acquise et non familiale. — *S. N. Paris*, 1-3-1923. *R. N.* 1923, an XXX, t. I, n° 3, p. 251-257.
- FAURE-BEAULIEU (M.) et DESBUQUOIS (Georges). — Dystrophie myotonique. Etude biochimique du syndrome endocrinien. — *S. N. Paris*, 3-5-1928. *R. N.* 1928, an XXXV, t. I, n° 5, p. 713-716.
- FAURE-BEAULIEU (M.). — Dystrophie myotonique et insuffisance parathyroïdienne. — *S. M. H. Paris* : 28-3-1930. *B. et M.*, 1930, t. XLVI, n° 12, p. 534-535.
- FEARNSIDES (E. G.). — A case of myotonia atrophica (discuss. Greenfield, Batten). — *N. S. of R. S.* : 14-12-1911. *Proceed.*, 1911-1912, t. V, n° 3, p. 77-80.
- Case of myopathy (? myotonia atrophica) with a family history of cataracts but no history of familial myopathy. — *N. S. of R. S.* : 25-2-1915. *Proceed.*, 1914-1915, t. VIII, part II, p. 39-43 (1 fig.).
- FISCHER (L.). — Klinische, psychopathologische und anatomische Beiträge zur Dystrophia myotonica. — *Zeits. f. g. N.* : 1920, t. LVIII, p. 254-265.
- FLEISCHER (Bruno). — Ueber myotonische Dystrophie. — *Mediz. Natur. Verein Tübingen*, 5-11-1917. *M. M. W.* : 1917, t. LXIV, n° 51, p. 1630-1631.

Myotonie atrophique

- Ueber myotonische Dystrophie mit Katarakt (Eine hereditäre, familiäre Degeneration). — *Arch. f. Opht.*, 1918, t. XCVI, n° 1, p. 90-133 (9 fig.).
- Ueber die Vererbung der myotonischen Dystrophie. — *Verhandl. d. auszer. Tag. d. opht. Ges. in Wien* (4 et 6-8-1921). *Anal. Z. f. g. N.*, 1922, t. XXIX, n° 8, p. 511.
- Untersuchung von sechs Generationen eines Geschlechtes auf das Vorkommen von myotonischer Dystrophie und anderer degenerativer Merkmale. — *Arch. f. Rass. u. Gesellschaftsbiol.*, 1922, t. XIV, n° 1, p. 13-39.
- FOIX (Charles) et LAGRANGE (Henri). — Cataracte et myopathie. La cataracte de la myotonie atrophique familiale. — *Revue d'oto-neuro-ocul.*, 1924, t. II, n° 10, p. 750-760.
- FOLLY. — Syndrome myotonique atrophique — *Réun. Neurol. Strasbourg*, 15-5-1926. — *R. N.*, 1929, an XXXVI, t. I, n° 2 bis, p. 361-362.
- Fox (H. Clayton). — A case of laryngeal paralysis (discuss. Vinrace, Barwell, Powell, Grant, Fox). — *Laryng. S. of R. S.*, 1-5-1908. *Proceed.*, 1907-1908, t. I, part. II, p. 107-108 (Obs. III du Mémoire de Batten et Gibb).
- FREY (Hans C.). — Beitrag zur myotonischen Dystrophie (myotonia atrophica). — *Arch. f. Rassen u. Gesellschaftsbiol.*, 1925, t. XVII, n° 1, p. 1-46.
- FROHMANN. — Ueber Thomsen'sche Krankheit mit Muskelatrophie. — *Ver. f. wiss. Heilk. in Königsberg*, 29-5-1899. *D. M. W.*, 1900, t. XXVI, Ver. Beil., n° 1, p. 6.
- FUCHS (Alfred). — Krankenvorstellung (discuss. Frankl-Hochwart, Schlesinger). — *Ver. f. Psych. u. N. in Wien.*, 10-5-1904. *Wiener. Klin. Woch.*, 1904, an XVII, n° 25, p. 722.
- FÜNFELD (E.). — Ueber myotone Dystrophie, ein Beitrag zur Kasuistik. — *D. Z. f. N.*, 1921, t. LXX, n° 4-6, p. 330-346 (1 fig.).
- FÜRNROHR (Wilhelm). — Myotonia atrophica. — *D. Z. f. N.*, 1907, t. XXXIII, n° 1-2, p. 25-44 (2 fig.).

G

- GAUPP (Robert). — Ein Fall von partieller Myotonia congenita. — *Zentr. f. Nerv. u. Ps.*, 1900, t. XXIII, n° 2, p. 65-68.
- GIFFORD (S. R.), BENNET (A. E.) et FAIRCHILD (Nora M.). — Cataract in myotonic dystrophy. — *Archiv. of Opht.*, 1929, t. I, n° 3, p. 335-345.
- GREENFIELD (J. Godwin). — Notes on a family of « myotonia atrophica » and early cataract, with a report of an additional case of « myotonia atrophica ». — *Review of Neurol. and Psych.*, 1911, t. IX, n° 4, p. 169-181 (2 fig.).
- GRIFFITH (T. Wardrop). — On myotonia. *Quarterly J. of med.*, 1911-1912, t. V, n° 18, p. 229-248 (5 planches).

Myotonie atrophique

GRUND (Georges). — Zur Frage des Vorkommens erworbener Myotonie. — *D. Z. f. N.* : 1911, t. XLII, n° 1-2, p. 110-127.

GRUND. — Ueber atrophische Myotonie. — *M. M. W.*, 1913, t. LX, n° 16, p. 863-866 (3 fig.).

H

HAMILL (R. C.). — Myotonia atrophica. — *Archiv. of Neurol. and Psych.*, 1920, t. III, n° 6, p. 680 (cité par Duncan).

HAMILTON (Arthur S.). — Report of case of hereditary muscular atrophy of the Charcot-Marie-Tooth type, associated with cataract. — *Minnesota Neurol. Soc.*, 27-8-1910. — *Review of Neurol. and Psych.*, 1911, t. IX, n° 12, p. 645-661 (1 fig.).

HARVIER (P.), FOIX (Ch.) et CATHALA (Jean). — A propos de deux cas de myopathie myotonique (myotonie atrophique familiale, myopathie à type distal avec myotonie et atrophie) et d'un cas du même syndrome sans myotonie (myopathie myotonique sans myotonie). — *S. N. Paris* : 1-2-1923. *R. N.*, 1923, an XXX, t. I, n° 2, p. 164-173 (3 fig.).

HARZER. — Zur Muskelhistologie der Dystrophia myotonica. — *XIV Jahresver. d. Gesell. Deuts. Nerv. in Innsbruck*, 26-9-1925. — *D. Z. f. N.*, 1925, t. LXXXIV, n° 1-3, p. 173.

HAUPTMANN (A.). — Die atrophische Myotonie. — *D. Z. f. N.* : 1916, t. LV, n° 1-3, p. 53-94.

— Grundlagen, Stellung und Symptomatologie der « myotonen Dystrophie » (früher « atrophischen Myotonie »). — *D. Z. f. N.* : 1919, t. LXIII, n° 3-4, p. 206-250 (2 fig.).

HEIDENHAIN. — Beobachtungen über die progressiven Veränderungen der Muskulatur bei Dystrophia myotonica. — *Mediz. Natur. Verein Tübingen*, 5-11-1917. — *M. M. W.* : 1918, t. LXV, n° 3, p. 85-86 (1 fig.).

HEIDENHAIN (Martin). — Ueber progressive Veränderungen der Muskulatur bei Myotonia atrophica. — *Beiträge z. pathol. Anat.* : 1918, t. LXIV, n° 2, p. 198-225 (10 fig., 1 planche).

HEINE. — Katarakt bei Tetanie und Myotonie (discuss. Peters). — *Verein. nordwest. Augenärzte*, 27-9-1924. — *Klin. Monats. f. Augenheil.*, 1924, t. LXXIII, n° 3, p. 774.

HEINE (L.). — Ueber Tetanie und Myotonie Katarakte. — *Zeitschr. f. Augenheil.*, 1925, t. LV, n° 1-2, p. 1-15.

HENKE (Karl) et SEEGER (Siegfried). — Ueber die Vererbung der myotonischen Dystrophie ; genetischer Beitrag zur Problem der Degeneration. — *Zeitschr. f. Konstitutionslehre* : 1927, t. XIII, n° 3, p. 371-415.

HENNER (Kamil). — Zvlastni a novy typ myotonie atrofické; Zadné rysy myopathické, rozsahlé fibrilarni zaskuby, bulbarni syndrom, chybni priznaku dystrofických. (Type spécial et nouveau de la myotonie atrophique. Absence des signes myopathiques et des symptô-

Myotonie atrophique

- mes dystrophiques, syndrome bulbaire, contractions fibrillaires très étendues). — *Casopis Lekaruv Ceskych* : 1924, t. LXIII, n° 8, p. 332-337.
- HIGIER (Heinrich). — Ueber die klinische und pathogenetische Stellung der atrophischen myotonie und der atrophischen Myokymie zur Thomsenschen Krankheit und zur Tetanie. — *Zeits. f. g. N.*, 1916, t. XXXII, p. 247-270.
- HIRSCHFELD (R.). — Myotonia atrophica. — *Zeits. f. g. N.* 1911, t. V, p. 682-689.
- Ueber myotonische Muskeldystrophie. — *Zeits. f. g. N.* 1916, t. XXXIV, p. 441-448 (1 fig.).
- Beitrag zur Lehre von der myotonischen Dystrophie. — *Archiv. f. Psych. u. Nerv.*, 1925, t. LXXIV, n° 2-4, p. 406-415 (3 fig.).
- HITZENBERGER (Karl). — Ueber myotonische Dystrophie. — *Monatssch. f. Psych. u. Nerv.*, 1925, t. XLVII, n° 5, p. 249-269 (4 fig.).
- HOCHE. — Myotonia acquisita bei Muskeldystrophie. — *Ver. Freiburger Aerzte*, 16-3-1906. — *M. M. W.* 1906, t. LIII, n° 37, p. 1082.
- HOFFMANN (J.). — Zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit mit besonderer Berücksichtigung des dabei vorkommenden Muskelschwundes. — *XXV^e Versam. d. südw. N. u. Ir., Baden-Baden*, 27-5-1900. — *D. Z. f. N.*, t. XVIII (volume jubilaire d'Erb), p. 198-216 (1 fig.).
- Ueber myotonie (discuss. Hoche). — *XXXI Wandervers. d. südw. Neur. u. Ir. in Baden-Baden*, 26-5-1906. — *Archiv. f. Psych. u. Nerv.*, 1907, t. XLII, n° 1, p. 259-260.
- Katarakt bei und neben « atrophischer Myotonie ». — *Archiv. f. Ophthalm.*, 1912, t. XXXI, n°3, p. 512-517 (2 fig.).
- Vorstellung eines Falles von atrophischer Myotonie aus der württemberger Familie Nasel. — *Naturh. Med. Verein zu Heidelberg*, 14-1-1919. — *M. M. W.* 1919, t. LXVI, n° 19, p. 519-520.
- HUET et LONG-LANDRY (M^e). — Un cas de myotonie atrophique. — *S. N. Paris*, 6-4-1913. — *R. N.*, 1913, t. XXV, n° 6, p. 433-436.
- HUNT (D. J. Ramsay). — Myotonia atrophica (discuss. Sachs, Clark, Dana, Onuf, Hunt). — *New-York Neurol. Soc.*, 12-11-1907. — *J. N. M. D.*, 1908, t. XXXV, n° 4, p. 269-272.

I

- ISAKOWITZ. — Myotonische Dystrophie mit Katarakt. — *Berlin. Augen. Ges.* 28-1-1926, *Klin. Woch.*, 1926, an V, t. I, n° 16, p. 727.

J

- JAQUET (A.). — Les troubles de la motilité dans la maladie de Thomsen. — *Semaine Médicale*, 1933, t. XXIII, n° 47, p. 381-383.
- JERMULOWICZ (W.). — Dystrophie myotonique. — *Soc. de Neurol. de Varsovie*, juin 1929. *R. N.*, 1929, an XXXVI, t. II, n° 5, p. 603.

Myotonie atrophique

- JOLLY. — Ueber Myotonia acquisita (mit Kranken Vorstellung) (Discuss. Moeli, Remak). — *Berlin Gesell. f. Psych. u. Nerv.*, 13-1-1896. N. C., 1896, t. XV, n° 3, p. 140-141.
- JUNG (Adolphe). — L'hypocalcémie dans quatre cas de dystrophie myotonique avec cataracte. — *S. B. Strasbourg*, 11-4-1930, *C. R. S. B.*, 1930, t. CIV, n° 15, p. 101-102.
- L'hypocalcémie dans la dystrophie myotonique avec cataracte. — *Presse Médicale*, 1930, an XXXVIII, n° 67, p. 1125.

K

- KALINOWSKI. — Myotonische Dystrophie und amyotrophische Lateralsklerose in einer Generationsfolge. — *Berlin Ges. f. Psych. u. N.*, 10-6-1929. *Z. f. g. N.*, 1929, t. LIII, n° 14, p. 852-853.
- KEHRER (F.). — Zur Pathologie der Pupillen. — Zugleich ein Beitrag zur Lehre von der myotonen-dystrophischen Degeneration. — *Zeits. f. g. N.*, 1923, t. LXXXI, n° 3-4, p. 345-408.
- KENNEDY (Foster) et OBERNDORF (C. P.). — Myotonia atrophica, with a report of two cases. — *J. A. M. A.*, 1911, t. LVII, n° 14, p. 1117-1118 (1 fig.).
- KENNEDY (Foster) — A case of myotonia atrophica (discuss. Hunt, Abrahamson, Kennedy). — *New-York Neur. Soc.*, 3-6-1913. — *J. N. M. D.*, 1913, t. XI, n° 9, p. 597-599.
- Myotonia atrophica. — *J. A. M. A.*, 1913 t. LXI, n° 22, p. 1959-1960 (1 fig.).
- KESCHNER (Moses) et FINESILVER (Benjamin). — Myotonia atrophica (dystrophia myotonica). — *Journ. of Neurol. and Psych.*, 1925, t. V, n° 20, p. 341-354 (8 fig.).
- KLEIST (K.). — Ueber nachdauernde Muskel-Kontraktionen. — *Journ. f. Psych. u. Neurol.*, 1908, t. X, anal. *Zentralbl. f. Nerv. u. Psych.*, 1908, an XXXI, n° 21, p. 776-777.
- KLIENEBERGER (Otto). — Zur Frage der Kombination der Muskeldystrophie mit anderen Muskelerkrankungen. — *Arch. für Psych. und Nervenk.*, 1913, t. LI, n° 3, p. 1086-1094 (3 fig.).
- KELICHEN (Jan). — O myotonji zanikowej (la myotonie atrophique). — *Ksiega jubileuszowa Edwarda Flatau (Recueil de travaux offert à Edouard Flatau pour son jubilé)*, p. 351-363 (2 fig.) Gebethner et Wolff, édit., Varsovie, 1929.
- KORNHOLD (Adolphe). — *La maladie de Thomsen*. — Thèse Paris 1897, Jouve Edit., Paris.
- KÖSTER. — Myotonia congenita. — *Mediz. Gesells. zu Leipzig*, 10-6-1902. — *M. M. W.*, 1902, t. XLIX, n° 34, p. 1442.
- KRAMER. — Atrophische Myotonie. — *Gesell. der Charité-Aerzte*, 6-2-1913. — *B. K. W.*, 1913, t. L, n° 14, p. 650-651.
- KYRIELEIS (Werner). — Katarakt bei myotonischen Dystrophie. — *Zeitschr. f. Augenh.*, 1924, t. LIV, n° 3-4, p. 185-190.

Myotonie atrophique

L

- LANNOIS (M.). — Myotonie avec atrophie musculaire. — *Nouv. Icon. Salpêtrière*, 1904, t. XVII, n° 6, p. 450-458 (2 planches).
- LANNOIS. — Myotonie avec atrophie musculaire. — *XIV^e Congrès des Méd. Alién. et Neurol.*, Pau (1-8 août 1904), *R. N.* 1904, t. XII, n° 16 p. 907-908.
- LECAPLAIN et BILLARD. — Maladie de Thomsen fruste à type amyotrophique. — *La Normandie Médicale* : 1922, t. XXXIII, n° 3, p. 71-77.
- LEWANDOWSKY. — Myotonie mit Muskeldystrophie. *Ver. f. Mediz. u. Kinderh. in Berlin*, 20-2-1911. — *D. M. W.* 1911, t. XXXVII, n° 11, p. 521.
- LÖHLEIN (Walter). — Frühkatarakt bei atrophischer Myotonie. — *Klinische Monatsbl. f. Augenheilk.*, 1914, t. LII, n° 3, p. 453-457.
- LORTAT-JACOB et THAON (Paul). — Atrophie musculaire myopathique et maladie de Thomsen. — *S. N. Paris*, 6-7-1905. — *R. N.* 1905, t. XIII, n° 14, p. 778-780.
- LÜSSI. — Eine weitere Beobachtung von Katarakt bei myotonischer Dystrophie. — *Schweiz. Med. Wochens.*, 1922, t. LII, n° 32, p. 796-797.

M

- MAAS (Otto) et ZONDEK (Hermann). — Untersuchungsbe fund an einem Fall von Dystrophia myotonica. — *Zeits. f. g. N.* : 1920, t. LIX, p. 322-331 (2 fig.).
- MAAS (Otto). — Dystrophia myotonica (discuss. Kroner, T. Cohn, Kramer). — *Berlin. Ges. f. Psych. u. Nerv.* : 14-6-1926. — *Z. f. g. N.* : 1926, t. XLIV, n° 7-8, p. 517-518.
- MAAS (Otto) et HAASE (Ernst). — Zur Bedeutung der innersekretorischen Störungen bei der Dystrophia myotonica (discuss. Peritz). — *Berlinges. f. Psych., u. Nerv.*, 14-2-1927. — *Z. f. g. N.*, 1927, t. XLVI, n° 13-14, p. 903.
- Zur Bedeutung der innersekretorischen Störungen bei der Dystrophia myotonica. — *Zeits. f. g. N.*, 1927, t. CXI, n° 1-2, p. 223-228.
- MAGE. — Myotonie atrophique (discuss. Froment, Bremer). — *Soc. belge de Neurol.*, 22-6-1929. — *Journ. de Neurol. et Psych.*, 1929, t. XXIX, n° 8, p. 492-493 (la discussion seule a été publiée).
- MAGNEVAL (Gabriel de). — *Des myotonies atrophiques*. — Thèse Lyon, 1904, Rey Edit., Lyon.
- MANNEL. — Inaug. Dissert. Kiel 1905 (cité par Steinert).
- MARTIN (J. P.). — A case of myotonia atrophica. — *N. S. of R. S.* : 10-1-1924. *Proceed* : 1923-1924, t. XVII, parts I-II, p. 28.
- MENDEL (K.). — Myotonia atrophica. — *Berlin. Gesel. f. Psych. u. Nerv.*, 15-6-1914. *N. C.*, 1914, t. XXXIII, n° 13, p. 859.
- MIRALLIÉ (CH.), JALABER et CULLERE (fils). — Myopathie facio-scapulo-humérale associée à des symptômes myotoniques. — *XVII^e Congrès des Méd. Alién. et Neurol. de France (Genève-Lausanne)*, 1-6 août 1907. *R. N.*, 1907, t. XV, n° 16, p. 912-913.

Myotonie atrophique

- MODENA (G.) et SICCARDI (P. D.). — Su di un caso di miotonia (considerazioni su la sindrome miotonica). — *Rivista speriment. di frenatr. e medic. leg. delle alienaz.*, 1905, t. XXXI, n° 2, p. 151-168.
- MODENA. — Sur la myotonie. — *Soc. Méd. Chir. Anconita*, 9-3-1907. *Anal. R. N.*, 1907, t. XV, n° 17, p. 964.

N

- NAEGELI. — Ueber Myotonia atrophica, speziell über die Symptome und die Pathogenese der Krankheit, nach 22 eigenen Fällen. — *Mediz. Natur. Verein. Tübingen*, 5-11-1917. *M. M. W.*, 1917, t. LXIV, n° 51, p. 1631-1632.
- NIEKAU (Bruno). — Ueber das Vorkommen reiner Atrophie im Krankheitsbilde der Myotonia atrophica (Dystrophia myotonica). — *D. Z. f. N.*, 1920, t. LXV, n° 3-6, p. 177-185.
- NOGUÈS (E.) et SIROL (J.). — Maladie de Thomsen à forme fruste avec atrophie musculaire. — *Nouv. Icon. Salpêtrière*, 1899, t. XII, n° 1, p. 15-21 (1 planche).
- NONNE. — Kombination von Myotonie und Dystrophia muscularis. — *Aertzlicher Ver. zu Hamburg*, 15-11-1904. *N. C.* 1905, t. XXIV, n° 3, p. 142.
- NYLIN (Gustav). — Two cases of dystrophia myotonica, type « Batten-Steinert-Curschmann », with a graphic investigation of their states of contraction and the influence of temperature thereon. — *Upsala läkar förhandl.*, 1926, t. XXXI, n° 3-6, p. 329-372. *Anal. Z. f. g. N.*, 1927, t. XLV, n° 9-10, p. 635.

O

- OBERNDORF (Clarence P.). — A case of myotonia atrophica. — *New-York Neurol. Society*, 2-5-1911. *J. N. M. D.* : 1911, t. XXXVIII, n° 11, p. 688-689.
- ORMOND (A. W.). — *Transact. of the Ophth. Soc. of U. K.*, 1911, t. XXXI, p. 215 (cité par Fearnside).
- ORTLEB. — Ueber die Thomsensche Krankheit und ihre Beziehungen zur Dystrophia progressiva. Inaug. Diss. Iena, 1912 (cité par Hauptmann).
- ORZECZOWSKI. — Dans : *Ksiega pamiatkowa ku ozci Orzechowicza* (livre jubilaire de Orzechowicz, Lwow, 1916 (cité par J. Koelichen).

P

- PÄSSLER. — Demonstration zweier Falle (Brüder) mit amyotrophischer Myotonie. — *Vers. mitt. Psych. u. Neur. in Dresden*, 20-21 octobre 1906. *N. C.*, 1906, t. XXV, n° 22, p. 1064-1066.
- PATON (Leslie). — Discuss. communic. Adie. — *N. S. of R. S.* : 14-12-1922. *Proceed.* 1922-1923, t. XVI, parts I-II, p. 43.

Myotonie atrophique

- PAUNESCU (Constantin G.). — *Contributiuni la studiul myotoniei atrofice* (contribution à l'étude de la myotonie atrophique). — Thèse de Bucarest, 1927, n° 2977. Branisteanu. Edit. Bucarest.
- PELIZAEUS. — Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit (discuss. Lähr, Jolly, Remak). — *Berlin Gesell. f. Psych. u. Nerv.*, 11-1-1897. B. K. W., 1897, t. XXXIV, n° 28, p. 609.
- PELZ (A.). — Ueber atypische Formen der Thomsen'schen Krankheit (Myotonia congenita). — *Arch. für Psych. und Nervenk.*, 1907, t. XLII, n° 2, p. 704-751.
- PEMBERTON (Ralph). — A metabolic study of myotonia atrophica (with the report of two cases). — *Coll. of Physic. of Philadelphia*, 7-12-1910. — *Americ. Journ. of the Med. Sc.*, 1911, t. CXLI, n° 2, p. 253-267 (5 fig.).
- PIATNIZKIJ (N.). — Zur Klinik der Batten-Steinert-Curschmannschen Krankheit: Dystrophia myotonica. — *Sovremen. psicho-nevrologija*, 1927, t. V, n° 11, p. 378-386. *Anal. Z. f. g. N.*, 1928, t. XLIX, n° 12-13, p. 694-695.
- R
- RATHERY (F.), MOLLARET (P.) et WAITZ (R.). — Myopathie myotonique avec signe de Chvostek. Etude humorale. Rôle de l'insuffisance parathyroïdienne (discuss. Cathala). — *S. M. H. Paris*, 14-4-1930, B. et M., 1930, an XLVI, n° 10, p. 395-402 (2 fig.).
- RINDFLEISCH. — Ein Fall von Myotonia acquisita mit ausgebreiteten Muskelatrophien, myasthenischen Symptomen und Sensibilitätsstörungen (discuss. Frohmann). — *Ver. f. wissens. Heilk. in Königsberg*, 1-5 1905. D. M. W. 1905, t. XXXI, n° 35, p. 1414-1415.
- ROASENDA (G.). — Malattia di Thomsen e distrofia muscolare progressiva. — *Giorn. del. R. Accad. di Medic. di Torino*, 1917, t. XXIII (cité par S. d'Antona).
- ROHRER (Karl). — Über Myotonia atrophica (Dystrophia myotonica). — *D. Z. f. N.*, 1916, t. LV, n° 4-6, p. 242-304 (6 fig.).
- ROSSOLIMO (G.). — Atrophische Form der Thomsen'schen Krankheit (discuss. Korniloff). — *Soc. des Neurol. de Moscou*, 16-3-1901. N. C., 1902, t. XXI, n° 3, p. 135-136.
- De la myotonie atrophique. Contribution à la théorie des myopathies. — *Nouv. Icon. Salpêtrière*, 1902, t. XV, n° 1, p. 63-77 (5 fig., 1 planche).
- RUBEN (Martha). — Ein besonders vorgeschrittener Fall von Myotonia atrophica (Dystrophia myotonica) mit auffälliger Gibbusbildung. — *N. C.*, 1919, t. XXXVIII, n° 5, p. 149-155 et n° 6, p. 185-190 (3 fig.).
- RÜLF (J.). — Zur Stellung der Dystrophia myotonica (Auf Grund eigener Beobachtung). — *Arch. für Psych. und Nervenk.*, 1922, t. LXIV, n° 1, p. 225-252.

Myotonie atrophique

S

- SCHARNKE et FULL. — Innere Sekretion und myotonische Dystrophie. — *Zeits. f. g. N.* : 1920, t. LXI, p. 146-173 (1 fig.).
- SCHIEFFERDECKER (P.) et SCHULZE (Fr.). — Beiträge zur Kenntnis der Myotonia congenita, der Tetanie mit myotonischen Symptomen, der Paralysis agitans und einiger anderer Muskelkrankheiten, zur Kenntnis der Aktivitäts-hypertrophie des normalen Muskelbaues. — *D. Z. f. N.*, 1903, t. XXV, n° 1-4, p. 1-345 (14 planches).
- SCHLECHT. — Ueber Myotonia atrophica. — *Med. Ges. zu Kiel* : 20-2-1919, *M. M. W.* : 1919, t. LXVI, n° 31, p. 885.
- SCHÖENBORN (S.). — Ein kasuistischer Beitrag zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit. — *D. Z. f. N.* : 1899, t. XV, n° 3-4, p. 274-285.
- SCHOTT (A.). — Partielle Myotonie mit Muskelschwund. — *D. Z. f. N.*, 1902, t. XXI, n° 3-4, p. 261-266.
- SCHULTZE (F.). — Ein Fall von Myotonia congenita. — *Niederr. Gesell. f. Natur. und Heilk. in Bonn*, 18-1-1897. *D. M. W.*, 1897, t. XXIII, Ver. Beil., n° 25, p. 184-185.
- SICARD (J. A.). — Myopathie atrophique myotonique. L'épreuve de la bande compressive chez les myopathiques. — *S. N. Paris*, 4-12-1919, *R. N.* 1919, an XXVI, n° 12, p. 950-952.
- SICILIANO (L.). — Distrofia muscolare progressiva e turbe endocrine. — *Il Policlinico*, 1929, t. XXXVI, Sez. Prat. n° 8, p. 262-265.
- SIEMERLING. — Vorstellung eines Falles von Myotonia congenita, Muskelatrophie und Myasthenia. — *Mediz. Gesells. in Kiel*, 5-11-1904. *M. M. W.* : 1905, t. LII, n° 22, p. 1072.
- SLAUCK (Arthur). — Beiträge zur Kenntnis der Muskelveränderungen bei Myxodem und Myotonia atrophica. — *Zeits. f. g. N.*, 1921, t. LXVII, p. 276-286 (7 fig.).
- Untersuchungen auf dem Gebiete der Myopathie und Myasthenie. — *Zeits. f. g. N.* : 1923, t. LXXX, p. 362-389 (13 fig.).
- STEENAERTS P. — Dystrophia myotonica (discuss. Kramer). — *Berlin Ges. f. Psych. u. N.* : 10-12-1923. *Z. f. g. N.*, 1929, t. LII, n° 5-6, p. 408-409.
- STEINERT (Hans). — Myopathologische Beiträge : I Ueber das klinische und anatomische Bild des Muskelschwunds der Myotoniker. — *D. Z. f. N.*, 1909, t. XXXVII, n° 1-2, p. 58-104 (2 fig.).
- Ein neuer Fall von atrophischer Myotonie. — *D. Z. f. N.*, 1910, t. XXXIX, n° 1-2, p. 168-173.
- STERN (F.). — Atrophische Myotonie mit tetanoïden Symptomen. — *Med. Verein Gottingen*, 13-1-1921. *Z. f. g. N.*, 1921, t. XXV, n° 4, p. 217-218.
- STÖCKER (Wilhelm). — Ueber Myotonie an Hand eines recht eigenartigen Falles von Myotonie. — *Zeits. f. g. N.*, 1916, t. XXXII, p. 337-353.
- STRÜMPFELL. — Eigentümlich lokalisierten Muskelatrophien. — *Aertz. Bezirk. zu Erlangen*, 18-15-1903. *M. M. W.*, 1903, t. L., n° 27, p. 1185.

T

- TERRIEN (F.), SAINTON (P.) et VEIL (Prosper). — Cataracte héréditaire familiale et myopathie. — *Soc. d'Ophtalm. de Paris*, 16-2-1929. *Bull.* 1929, t. XLI, n° 2, p. 91-95.

Myotonie atrophique

- Cataracte héréditaire familiale et myopathie. — *Arch. d'Ophthalm.*, 1929, t. XLVI, n° 4, p. 193-204 (5 fig.).
- TETZNER (Rudolph). — Zur Kasuistik der atrophischen Myotonie. *N. C.*, 1912, t. XXXI, n° 2, p. 89-94 (3 fig.).
- Myotonia atrophica nach Trauma. — *D. Z. f. N.*, 1913, t. XLVI, n° 6, p. 436-445 (2 fig.).
- THOMAS (André) et CEILLIER (André). — Myopathie avec atrophie et myotonie. — *S. N. Paris*, 1-2-1917. *R. N.* 1917, an XXIV, t. I, n° 2-3, p. 124-128.
- A propos d'un cas de myopathie atrophique et myotonique. — *S. N. Paris*, 7-6-1917. *R. N.* 1917, an XXIV, t. I, n° 6, p. 507-508.
- TILLEY (Herbert). — Case of myotonia atrophica with implication of left crico-arytaenoid muscle. — *Laryng. S. of R. S.*, 1-12-1922. *Proceed.* 1922-1923, t. XVI, parts I-II, p. 18-19.
- TROMNER (E.). — Die Verwandtschaft der Myopathien. — *XIV Jahresver. d. Gesel. Deuts. Nerv. in Innsbruck*, 26-9-1925. *D. Z. f. N.* : 1925, t. LXXXIV, n° 1-3, p. 158-160.
- TURNER (W. Aldren). — Case of myotonia atrophica. — *N. S. of R. S.* : 22-3-1917. *Proceed.*, 1916-1917, t. X, part II, p. 45-46.
- TURNERY (H. G.) — Two cases of myotonia atrophica (discuss. Batten). — *Clinic. S. of R. S.*, 11-3-1910. *Proceed.* : 1909-1910, t. III, n° 6, p. 145-147.

V

- VOGT (Alfred). — Die Kataract bei myotonischer Dystrophie. — *Schweizer. Mediz. Wochens.*, 1921, t. LI, n° 29, p. 669-674 (1 fig.).
- Die Kataract bei myotonischer Dystrophie. — *XIV Jahresvers. d. Gesel. d. Schweiz. Augenärzte*, 25-26 juin 1921 (Genève). — *Schweizer. Mediz. Wochens.*, 1921, t. LI, n° 48, p. 1123.
- Weitere Ergebnisse der Spaltlampen-mikroskopie : IV Präsenile und senile Trübungen : 13 Die Katarakt bei myotonischer Dystrophie. — *Archiv. f. Ophthalm.*, 1922, t. CVIII, n° 1-2, p. 212-216 (fig. 26 à 29).
- Neue schweizer Stammbäume von myotonischer Dystrophie (atrophischer Myotonie) aus dem Aargau, St Gallerland und aus dem Kanton Schaffhausen. — *Klin. Monatsbl. f. Augenh.*, 1924, t. LXXII, p. 421-422.
- VOSS (G.). — Zur Frage der erworbenen Myotonien und ihrer Kombination mit der progressiven Muskelatrophie und angeborenem Muskeldefekt. — *D. Z. f. N.*, 1908, t. XXXIV, n° 5-6, p. 465-474.

W

- WEIL (Arthur) et KESCHNER (Moses). — Ein Beitrag zur Klinik und Pathologie der Dystrophia myotonica. — *Zeits. f. g. N.*, 1927, t. CVIII, p. 687-702 (8 fig.).
- WEISS (Soma) et KENNEDY (Foster). — Clinical experiments in myotonia congenita (Thomsen) with especial reference to the parasympathetic nervous system. — *Arch. of Neurol. and Psych.*, 1924, t. XI, n° 5, p. 543-550 (2 tracés).

Myotonie

WILLICH. — Demonstration eines Falles von Myotonia acquisita mit Muskelatrophie. — *Mediz. ges. zu Kiel* : 10-7-1913. *M. M. W.* : 1913, t. LX, n° 36, p. 2025-2026.

II. - Indications bibliographiques de travaux se rapportant aux Myopathies et aux Myotonies et utilisés comme points de comparaison

Etiologie

I. — SUR L'HÉRÉDITÉ DANS LES AFFECTIONS MUSCULAIRES EN GÉNÉRAL.

APERT. — *L'hérédité morbide*. (Bibl. de philos. scient.) Flammarion Edit., Paris 1920.

CROUZON (O.). — *Etudes sur les maladies familiales nerveuses et dystrophiques*. Masson Edit. Paris 1929.

DIEHL (F.), HANSEN (K.) et UBISCH (G. von). — Der Erbgang der Dystrophia musculorum progressiva. — *D. Z. f. N.* : 1927, t. XCIX, n° 1-3, p. 54-103.

MOTT (F. W.). — The inborn factors of nervous and mental disease. — *N. S. of R. S.* 26-10-1911, *Proceed* : 1911-1912, t. V, n° 1, p. 1-30.

NISSEN (Karl). — Beiträge zur Kenntnis der Thomsenschen Krankheit (Myotonia congenita) mit besonderer Berücksichtigung des hereditären Momentes und seiner Beziehungen zu den Mendelschen Vererbungsregeln. — *Zeitschr. f. Klin. Med.*, 1923, t. XCVII, n° 1-3, p. 58-93.

TIMME (Walter), DANA (Charles L.), METZ (Charles W.), BARKER (Lewellys F.), JELLIFFE (Smith Ely), LEWIS (Nolan D. C.). — « *Heredity in nervous and mental disease* » (*Invest. and rep. of the Assoc. f. res. in nerv. and ment. dis.*, 1923, t. III). Paul B. Hoeber, édit., New-York.

II. — SUR LE TRAUMATISME DANS L'ÉTILOGIE DES MYOPATHIES ET DES MYOTONIES ACQUISES.

ALAJOUANINE (Th.), GOPCEVITCH (M.) et MEILLAUD (P.). — Atrophie musculaire post-traumatique, à type myopathique, cliniquement progressive 12 ans après le traumatisme. — *S. N. Paris*, 6-3-1930, *R. N.*, 1930, an XXXVII, t. I, n° 3, p. 429-432.

BALLET (Gilbert) et BERNARD (Henry). — Des amyotrophies diffuses consécutives aux traumatismes légers de l'extrémité des membres. — *Arch. génér. de Méd.*, 1900, t. III (nouv. série), n° 5, p. 513-529.

BRAMWELL (Edwin). — Observations on myopathy : II muscular dystrophy and trauma. — *N. S. of R. S.* : 11-5-1922. — *Proceed* : 1922-1923, t. XVI, parts I-II, p. 1-12.

CAUSSADE (L.) et ABEL (E.). — Dystrophie musculaire à type myopathique post-traumatique chez un adulte. — *Revue Médic. de l'Est*, 1922, t. L. n° 3, p. 65-73.

Etiologie

- CLAUDE (Henri), VIGOUROUX (A.) et LHERMITTE (J.). — Sur certaines dystrophies musculaires du type myopathique consécutives aux traumatismes de guerre. — *Presse Médicale*, 1915, t. XXIII, n° 48, p. 393-396.
- Deux nouveaux cas de dystrophie musculaire à type myopathique consécutifs au traumatisme. — *S. M. H. Paris* : 11-2-1916. *B. et M.* : 1916, t. XL, n° 5, p. 190-194.
- A propos des dystrophies musculaires consécutives aux traumatismes de guerre. — *Progrès Médical*, 1917, an XLV, n° 24, p. 204-205.
- FRANÇAIS (Henri). — Sur un cas de dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale à type myopathique consécutif à un traumatisme de guerre. — *S. N. Paris*, 12-10-1916, *R. N.*, 1916, an XXIII, t. II, n° 11-12, p. 494-497.
- GUILLAIN (Georges). — Amyotrophie double du type scapulo-huméral consécutive à un traumatisme unilatéral extra-articulaire. — *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1899, t. XII, n° 5, p. 386-397.
- HIÉ-SOGLER (Marthe). — *Le traumatisme dans l'étiologie des myopathies*. — Thèse Alger, 1921, Baconnier édit. Alger.
- HUET (E.) et FRANÇAIS (H.). — Myotonie acquise. — *S. N. Paris* : 4-5-1916, *R. N.*, 1916, an XXIII, t. I, n° 6, p. 911-914.
- LÉRI (André) et PERPÈRE. — Les amyotrophies périscapulaires spontanées (à type de myopathies localisées). — *Presse Médicale*, 1918, an XXVI, n° 35, p. 320-321.
- LHERMITTE (J.), CÉNAC et PÉRON (Noël). — Un cas d'atrophie bilatérale du trapèze de type myopathique consécutive à un traumatisme local de l'enfance chez un paralytique général. — *S. N. Paris* : 6-12-1923, *R. N.* 1924, an XXXI, t. I, n° 1, p. 101-105.
- LION (G.) et GASNE (G.). — Deux cas de myopathie primitive non héréditaire (discuss. Joffroy, Marie). — *S. M. H. Paris* : 10-1-1902, *B. et M.*, 1902, t. XIX, n° 1, p. 4-13.
- POROT (A.). — Amyotrophies ascendantes tardives et progressives consécutives à des traumatismes fermés (discuss. Lhermitte). — *S. N. Paris* : 15-4-1920, *R. N.* : 1920, an XXVII, n° 4, p. 364-369.

III. — SUR LE RÔLE DE L'INFECTION ET DE L'INTOXICATION DANS L'ÉTIOLOGIE DES MYOPATHIES ET DES MYOTONIES

- BABINSKI (J.). — Myopathie hypertrophique consécutive à la fièvre typhoïde (dissociation de diverses propriétés des muscles). — *S. N. Paris* : 1-12-1904, *R. N.* : 1904, t. XII, n° 24, p. 1181-1187 (discuss. Lesage, Cerné, p. 1209-1211).
- BABONNEIX (L.) et DAVID (H.). — Contribution à l'étude des atrophies musculaires chroniques liées à la syphilis. — *Gazette des Hôpitaux*, 1919, t. XCII, n° 55, p. 861-863.
- BÉRIEL (L.) et MORENAS. — Myopathie atrophique consécutive à la fièvre typhoïde (discuss. Jossierand, Pic). — *S. M. H. Lyon*, 9-5-1922. *Lyon Médical*, 1922, t. CXXXI, n° 19, p. 869-872.

Etiologie

- BÉRIEL (L.) et MARTINE. — Syndrome myotonique post-encéphalitique (disc. Froment). *S. M. H. Lyon* : 6-2-1923, *Lyon Médical* : 1923, t. CXXXII, n° 9, p. 398-403.
- BÉRIEL (L.) et BRANCHE (J.). — Myopathie acquise d'origine infectieuse. — *S. M. H. Lyon*, 25-11-1924. *Lyon Médical*, 1925, t. CXXXV, n° 8, p. 232-236.
- BOGAERT (Ludo van). — Myopathie tardive de type distal (origine infectieuse probable. Syndrome endocrinien et perturbations du métabolisme). — *Soc. belge de Neurol.*, 15-5-1926. *Jour. de Neurol. et de Psych.*, 1926, t. XXVI, n° 7, p. 414-418.
- DRAGANESCO et IORDANESCO (C.). — Myopathie pseudo-hypertrophique chez un enfant présentant des stigmates d'origine hérédo-syphilitique. — *S. N. Paris*, 6-3-1930. *R. N.* 1930, an XXXVII, t. I, n° 3, p. 449-450.
- GUILLAIN (Georges). — La myopathie consécutive à la fièvre typhoïde. — *Semaine Médicale*, 1907, t. XXVII, n° 24, p. 277-280.
- GUTMANN (René A.) et KUDELSKI. — Encéphalite léthargique datant de 5 ans avec séquelles myopathiques à type Landouzy-Déjerine. — *S. M. H. Paris*, 21-1-1921, *B. et M.*, 1921, t. XLV, n° 2, p. 24-27.
- HEUYER (G.) et SEMELAIGNE. — Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. — *S. N. Paris* : 3-6-1920, *R. N.* : 1920, an XXVII, n° 6, p. 559-562.
- JEANSELME (E.). — Hérédo-syphilis et myopathie progressive. — *La Médecine*, 1923, t. IV, n° 2, p. 96-101.
- LEJONNE (P.) et TOUCHARD (P.). — Atrophies musculaires multiples d'origine tuberculeuse probable. — *S. N. Paris* : 3-6-1909, *R. N.*, 1909, t. XVII, n° 12, p. 792-796.
- LÉVI (Léopold) et ROTHSCHILD (H. de). — Myopathie atrophique progressive ou myotonie améliorée par l'opothérapie hypophysaire. Considérations sur l'action de l'hypophyse sur le système musculaire. — *S. N. Paris*, 6-6-1907, *R. N.* : 1907, t. XV, n° 12, p. 613-618.
- MARINESCO (G.). — Maladies des muscles. — *Nouveau traité de méd. et de therap.*, t. XXXVIII, Baillière, édit., Paris, 1910.
- MILIAN (G.) et LELONG (Marcel). — Myopathie et syphilis héréditaire. — *S. M. H.*, Paris, 2-6-1922, *B. et M.* : 1922, t. XLVI, p. 893-896.
- ROGER (H.), ROTTENSTEIN et AYMÈS. — Atrophie musculaire à type myopathique chez un hérédo-syphilitique porteur de dystrophies congénitales. — *Comité Méd. des Bouches-du-Rhône* : 5-5-1922, *Marseille Médical*, 1922, t. XLIX, n° 16, p. 773-780.
- TOUCHE. — Sur un cas de myopathie consécutive à l'intoxication mercurielle. — *S. M. H. Paris*, 7-2-1902. *B. et M.* 1902, t. XIX, n° 5, p. 87-89.
- URRIOLA. — Myopathie du tétanos. — *Progrès Médical*, 1902, t. XV, n° 47, p. 409-411.

Atrophie musculaire

- ABRAHAMSON (I.). — Myotonia acquisita. — *New-York Neur. Soc.*, 4-5-1920.
— *J. N. M. D.*, 1920, t. LH, n° 2, p. 144.
- BAUDOUIN (A.) et FRANÇAIS (H.). — Note sur l'examen dynamométrique des myopathiques. — *S. N. Paris* : 6-7-1911, *R. N.* : 1911, t. XXII, n° 14, p. 169-171.
- BOGAERT (Ludo Van). — Myopathie tardive de type distal (origine infectieuse probable; syndrome endocrinien et perturbations du métabolisme). — *Soc. belge de Neurol.*, 15-5-1926. *Journ. de Neur. et Psych.*, 1926, t. XXVI, n° 7, p. 414-418.
- COTTIN (Mlle E.) et NAVILLE (F.). — Myopathies tardives à début périphérique. — *Encéphale*, 1912, an VII, t. I, n° 5, p. 401-416.
- CLUZET (J.), FROMENT (J.) et MAZET. — A propos d'un cas de maladie de Thomsen. Le syndrome électrique myotonique. — *Lyon Médical*, 1912, t. CXIX, n° 52, p. 1117-1126.
- DAVIES (Arthur J.). — Myopathy with fibrillation. — *N. S. of R. S.*, 11-2-1926. *Proceed.*, 1925-1926, t. XIX, part III, p. 32.
- DÉJÉRINE et THOMAS (André). — Un cas de myopathie à topographie type Aran-Duchenne suivi d'autopsie. — *S. N. Paris*, 1-12-1904, *R. N.* : 1904, t. XII, n° 24, p. 1187-1190.
- DESOGUS (Vittorino). — Myopathie protopatique de type scapulo-huméral avec paralysie et atrophie des muscles à innervation mésencéphalo-ponto-bulbaire. — *R. N.*, 1923, an XXX, t. I, n° 1, p. 25-29.
- IRONSIDE (Redvers N.). — Myotonia congenita. — *N. S. of R. S.*, 11-2-1926. *Proceed.*, 1925-1926, t. XIX, part III, p. 29.
- LANDOUZY (L.) et DÉJÉRINE (J.). — De la myopathie atrophique progressive. Myopathie sans neuropathie débutant d'ordinaire dans l'enfance, par la face. — *Revue de Médecine*, 1885, t. V, n° 2, p. 81-117 et n° 4, p. 253-366.
- MARIE (Pierre). — Sur une forme de myopathie progressive primitive avec ptosis bilatéral et participation des muscles masticateurs. — *S. N. Paris* : 2-5-1901. *R. N.* 1901, t. IX, n° 9, p. 446-453.
- NAVILLE (F.), CHRISTIN (E.) et FROMMEL (E.). — Les myopathies distales tardives. — *Encéphale*, 1923, an XVIII, t. I, n° 3, p. 182-195.
- ROSE (Félix). — L'atrophie musculaire partielle dans les myopathies. — *Semaine Médicale*, 1913, t. XXXIII, n° 34, p. 397-399.
- STERLING (M. W.). — Myopathie familiale avec lipodystrophie et ophtalmoplégie. — *Soc. de Neurol. de Varsovie*, 25-5-1929. *R. N.* 1929, an XXXVI, t. II, n° 2, p. 238-240.

Myotonie

- BABINSKI (J.) et JARKOWSKI (J.). — Sur l'excitabilité idio-musculaire et sur les réflexes tendineux dans la myopathie progressive primitive. — *S. N. Paris* : 1-6-1911, *R. N.* 1911, t. XXI, n° 12, p. 778-780.

Myotonie

- BABONNEIX (L.). — La réaction myotonique. — *Gazette des Hôpitaux*, 1913, t. LXXXVI, n° 139, p. 2205-2214 (15 fig.).
- Le syndrome myotonique. — *Tunisie Médicale*, 1913, t. III, n° 12, p. 385-391.
- Le syndrome électrique de la réaction myotonique. — *Arch. d'Electr. Méd. Expér. et Clin.*, 1914, t. XXIV, n° 375, p. 117-130, n° 376, p. 169-185 ; n° 377, p. 225-232 (36 fig.).
- Sur un cas de myopathie avec réaction myotonique. — *S. M. H. Paris*, 5-5-1916, *B. et M.*, 1916, t. XL, n° 15, p. 634-637.
- BETCHEREW (W. von). — Ueber den Muskelwulst bei Myotonie. — *N. C.*, 1904, t. XXII, n° 6, p. 255-256.
- BOGAERT (Ludo Van). — Les myopathies et la dégénérescence au point de vue électrophysiologique. — *J. de Neurol. et Psych.*, 1924, t. XXIV, n° 7, p. 124-130.
- BOURGUIGNON (G.) et HUET (E.). — Réactions électriques dans deux cas de myopathie. — *S. N. Paris* : 1-6-1911, *R. N.* : 1911, t. XXI, n° 12, p. 793-798.
- Recherches sur les réactions électriques des muscles dans la myopathie au début : (discuss. Bonnet, Delherm). — *S. F. Electr.* : nov. 1911. *Bull.*, 1911, an XIX, n° 9, p. 391-400.
- BOURGUIGNON (G.), HUET (E.) et LAUGIER (H.). — Recherches sur les réactions électriques des muscles dans les myopathies (discuss. Delherm, Laquerrière) : *S. F. Electr.*, 15-2-1912, *Bull.* 1912, an XX, n° 2, p. 64-76 (6 fig.).
- BOURGUIGNON (G.). — La contraction galvano-tonique dans la réaction de dégénérescence (discuss. Dariaux). — *S. F. Electr.* 19-6-1913, *Bull.* 1913, an XXI, n° 6, p. 316-325 (6 fig.).
- BOURGUIGNON (G.) et LAUGIER (H.). — Différences apparentes d'actions polaires et localisation de l'excitation de fermeture dans la maladie de Thomsen. — *Acad. des Sciences*, 21-7-1913, *C. R.*, 1913, t. CLVII, n° 3, p. 235-238 (2 fig.), et *XVII^e Congrès Intern. de Méd. (Londres)*, 6-12 août 1913. *C. R.* : t. XI, fasc. 2, p. 163-172 (7 fig.).
- BOURGUIGNON (G.) et HUET (E.). — La contraction galvanotonique durable et non durable dans la maladie de Thomsen, la myopathie et la dégénérescence. — *XVII^e Congrès Intern. de Méd. (Londres)*, 6-12 août 1913. *C. R.*, t. XI, fasc. 2, p. 135-152 (14 fig.).
- BOURGUIGNON (G.). — Chronaxie et action des courants progressifs dans un cas de myopathie acquise. — *S. N. Paris*, 15-4-1920, *R. N.* 1920, an XXVII, n° 6, p. 540-546 (2 fig.).
- La chronaxie dans les états de dégénérescence des nerfs et les myopathies. — *XXIV^e Congrès des alién. et neurol. de France (Strasbourg)*, 2-7 août 1920. *R. N.* 1920, an XXVII, n° 9, p. 941.
- Chronaxies dans un cas de myopathie avec attitudes vicieuses. — *S. N. Paris* : 4-11-1920. *R. N.* 1920, an XXVII, n° 11, p. 1100-1105.
- *La chronaxie chez l'homme*, Masson, édit. Paris, 1923.

Myotonie

- La chronaxie. — *Nouveau Traité de Médecine*, t. XVIII, p. 522-559 (15 fig.). Masson, édit. Paris, 1928.
- Classification fonctionnelle des muscles par la chronaxie. — *Traité de physiol. norm. et pathol.*, t. VIII, p. 157-238 (31 fig.), Masson, édit. Paris, 1929.
- BRISSAUD et BAUER. — Sur les troubles de la motilité dans la maladie de Thomsen. — *S. N. Paris* : 6-5-1909, t. XVII, n° 10, p. 600-603.
- CONDORELLI (Luigi). — Myotonia congenita. — (Ricerche miografiche ed elettromiografiche ; considerazioni sulla patogenesi del morbo di Thomsen). — *Clin. Med. Ital.*, 1928, t. LIX, p. 225-268, anal. *Z. f. g. N.*, 1929, t. LII, n° 7-8, p. 525-526.
- CLUZET (J.), FROMENT (J.) et MAZER. — A propos d'un cas de maladie de Thomsen. Le syndrome électrique myotonique. — *Lyon Médical*, 1912, t. CXIX, n° 52, p. 1117-1126 (2 fig.).
- CURSCHMANN (Hans). — Untersuchungen über die idiomuskuläre Uebererregbarkeit (idiomuskuläre Kontraktion Schiffs). — *D. Z. f. N.*, 1905, t. XXVIII, n° 5-6, p. 361-403.
- DELLERM. — L'électrodiagnostic de la myopathie. — *C. R. de la XLII^e Session de l'Ass. fr. p. l'avanc. des Sc. (Nîmes)*, 1912, p. 917-918. Masson, édit. Paris, 1913.
- DUFOUR (Henri). — Discuss. d'une communic. de J. Babinski. — *S. N. Paris*, 9-1-1913. *R. N.*, 1913, t. XXV, n° 2, p. 129-130.
- Sur la contraction idio-musculaire dans les polynévrites. — *S. N. Paris*, 2-4-1914. *R. N.* 1914, t. XXVII, n° 8, p. 583.
- ERB (W.). — *Die Thomsen'sche Krankheit (Myotonia congenita)*. Leipzig, 1886.
- GRUND (E.). — Ueber myokymische Kontraktur. — *D. Z. f. N.*, 1919, t. LXIV, n° 3-4, p. 102-111.
- HUET (E.). — Contribution à l'étude de l'excitabilité électrique des muscles dans la maladie de Thomsen (De la réaction myotonique). — *Nouv. Icon. Salpêtrière*, 1892, t. V, n° 1, p. 1-18, n° 2, p. 92-118, n° 3, p. 169-184, n° 4, p. 229-250 (34 fig.).
- JAQUET (A.). — Les troubles de la motilité dans la maladie de Thomsen. — *Semaine Médicale*, 1903, t. XXIII, n° 47, p. 381-383.
- JENSEN (Paul). — Zur Analyse der Muskelstörung bei der Thomsen'schen Krankheit. — *Deuts. Arch. f. Klin. Med.*, 1903, t. LXXVII, n° 3-4, p. 246-276.
- KLIPPEL et VILLARET (Maurice). — Asthénies et atrophies myopathiques (étude synthétique). — *Archiv. Génér. de Médecine*, 1906, an LXXXIII, t. I, n° 7, p. 321-375.
- KRAMER (F.) et SELLING (L.). — Die myotonische Reaktion (myographische Untersuchungen). — *Monats. f. Psych. u. Neurol.*, 1912, t. XXXII, n° 4, p. 283-301 (1 fig. 4 tableaux).
- LISI (Lionello del). — Contribution clinique à l'étude de la myopathie avec considérations particulières sur les rapports existant entre les alté-

Myotonie

- rations de l'excitabilité idio-musculaire et celle des réflexes tendineux. — *Il Morgagni*, 1914, t. I, VI, n° 1, p. 1-22. Anal. R. N. : 1916, an XXIII, t. I, n° 1, p. 87-88.
- MALLARD (Victor). — *Excitabilité idio-musculaire et réflexes tendineux dans la myopathie primitive progressive*. — Thèse Montpellier, 1921, Firmin et Montane, édit. Montpellier.
- MINGAZZINI (G.) et PERUSINI (G.). — La sindrome miotonica. Miotonia congenita, miotonia acquisita e stati affini. — *Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1904, t. IX, n° 4, p. 153-191.
- ORZECZOWSKI (Casimir). — La composante parétique du trouble myotonique. — *Bull. de l'Acad. polonaise des Sciences Méd.*, 1921, t. I, n° 1, p. 1-21.
- PANSINI (Sergio). — *Sulla malattia di Thomsen (myotonia congenita)*. — V. Pasquale, édit. Naples, 1907.
- REBIERRE (Paul). — Persévération tonique réflexe familiale. — *Presse Médicale*, 1924, an XXXII, t. II, n° 75, p. 757-759.
- SCHAEFFER (Harry). — Zur Analyse der myotonischen Bewegungstörung Nebst Bemerkungen über die Tonusfunktion des Skelettmuskels. — *D. Z. f. N.*, 1921, t. LXVII, n° 3-4, p. 225-243 (9 tracés).
- SOUQUES (A.). — Réflexes cutanés myotoniques et rétractions tendineuses dans un cas de maladie de Thomsen. — *S. N. Paris* : 9-1-1913. R. N. : 1913, t. XXV, n° 2, p. 126-127.
- STROHL (A.). — Etude graphique de la contraction neuro-musculaire. — *S. M. H. Paris*, 16-2-1917, B. et M., 1917, t. XLI, n° 6, p. 275-284.
- THOMAS (André). — La forme de la contraction idio-musculaire dans les lésions des nerfs périphériques. La décontraction lente. Mécano-réaction de dégénérescence. — *S. B. Paris*, 22-1-1916, C. R. S. B. : 1916, t. LXXIX, n° 2, p. 49-52.
-

Troubles dystrophiques (cataracte exceptée)

- BACHMANN (Franz). — Untersuchungen bei Dystrophia musculorum progressiva (Erb). — *D. Z. f. N.* : 1926, t. XCII, n° 1-3, p. 28-38.
- BOGAERT (Ludo van). — Myopathie tardive de type distal (origine infectieuse probable, syndrome endocrinien et perturbations du métabolisme). — *Soc. belge de Neurol.*, 15-5-1926. *Journ. de Neurol. et Psych.*, 1926, t. XXVI, n° 7, p. 414-418.
- BRAMWELL (Edwin). — Bradshaw lecture on the muscular dystrophy, sympathetic system and endocrine gland. — *Royal Coll. of Phys. of London*, 5-11-1925. *The Lancet* : 1925, t. CCIX, n° 5335, p. 1103-1109.
- BROCK (Samuel) et KAY (Willard E.). — A study of unusual endocrine disturbances ; their associated myopathies, endocrine balance and metabolism findings. — *Arch. of Intern. Medic.*, 1921, t. XXVII, n° 1, p. 1-37.

Troubles dystrophiques (cataracte exceptée)

- CLAUDE (Henri). — Dystrophies musculaires du type neuritico-spinal et du type myopathique avec syndromes pluri-glandulaires. — *S. N. Paris* : 2-2-1911. *R. N.*, 1911, t. XXI, n° 4, p. 257-258.
- Le rôle des glandes à sécrétion interne dans la genèse de certaines maladies organiques du système nerveux. — *XVII^e Congrès intern. de Méd. (Londres)*, août 1913. *C. R.*, t. XI, fasc. 2, p. 129-133.
- COUCH (Grayson. Prevost Mac) et LUDLUM (S. D. W.). — Is myopathy related to disorders of internal secretions ? — *Medic. Record.*, 1916, t. XCI, n° 24, p. 1042-1046.
- DUFOUR (Henri) et CHAZAL. — Maladie de Basedow sans hypertrophie du corps thyroïde, associée à une atrophie myopathique scapulo-humérale et au rhumatisme déformant. — *S. N. Paris* : 3-6-1909, *R. N.* : 1909, t. XVII, n° 12, p. 770-772.
- DUQUESNE (Paul C. J.). — *Myopathies, système sympathique et glandes endocrines. Contribution à l'étude de la pathogénie des myopathies.* — Thèse Lille, 1929, Douriez-Bataille, édit. Lille.
- DZIEMBOVSKI (Sigismond v.). — Dystrophia adiposogenitalis mit Myopathie. — *D. M. W.* : 1917, t. XLIII, n° 21, p. 654-655.
- FOERTSER (O.). — Discuss. des rapports d'Oppenheim et de Spiller. *XVII^e Congrès intern. de Médic. (Londres)*, 1913, *C. R.*, t. XI, fasc. 2, p. 134.
- FRAENKEL (Fritz). — Dystrophia adiposogenitalis mit Muskelschwund (discuss. Cohn, Peritz, Maas). — *Berlin. Ges. f. Psych. u. Nerv.*, 9-1-1922. — *Z. f. g. N.*, 1922, t. XXVIII, n° 4-5, p. 234-245.
- HEUYER (G.) et SEMELAIGNE. — Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. — *S. N. Paris*, 3-6-1920, *R. N.* 1920, an XXVII, n° 6, p. 559-562.
- HOFFMANN (J.). — Weiterer Beitrag zur Lehre von der Tetanie. — *D. Z. f. N.*, 1897, t. IX, n° 3-4, p. 278-290.
- JANNEY (N. W.) et GOODHART (S. P.). — The endocrine origin of muscular dystrophy (discuss. Clark). — *New-York Acad. of med. (Medic Sect.)*, 18-12-1917. — *Medical Record*, 1918, t. XCIII, n° 3, p. 128-129.
- JANNEY (N. W.), GOODHART (S. P.) et ISAACSON (V. I.). — The endocrin origin of muscular dystrophy. — *Arch. of intern. Medic.*, 1918, t. XXI, n° 2, p. 188-215.
- LANGERON (L.), GALJÈGUE (R.) et DUQUESNE (P.). — Myopathies et troubles endocriniens. A propos d'une observation clinique de « myopathie non familiale, type Leyden-Mœbius, avec syndrome pluri-glandulaire ». — *Jour. de méd. de Lyon*, 1929, an X, n° 226, p. 369-376.
- LÉRI (André) et LAYANI (F.). — Sur la calcification de la glande pinéale. — *S. M. H., Paris*, 23-10-1925, *B. et M.* 1925, t. XLIX, n° 31, p. 1329.
- LÉVI (Léopold) et ROTSCILD (H. de). — Myopathie atrophique progressive ou myatonie améliorée par l'opothérapie hypophysaire. — Considérations sur l'action de l'hypophyse sur le système musculaire. — *S. N. Paris*, 6-6-1907, *R. N.* 1907, t. XV, n° 12, p. 613-618.
- LEWIN (Philip). — Pseudo-hypertrophic muscular paralysis. (Preliminary report of a clinical studies of thirty-nine cases). — *J. A. M. A.*, 1926, t. LXXXVII, n° 6, p. 399-404.

Troubles dystrophiques (cataracte exceptée)

- LEWIS (Nolan D. C.). — Is there fundamental similarity in the pathological processes which occur in the extra-neural systems of the body in the various hereditary and familial nervous and mental diseases ? — *Heredity in Nervous and Mental disease* (p. 168-182), Paul B. Hoeber édit., New-York, 1923.
- LHERMITTE (Jean), DE MASSARY (Jacques) et DUPONT (Yves). — Myopathie atrophique associée à un syndrome pluri-glandulaire. — *S. N. Paris*, 10-1-1929, *R. N.*, 1929, an XXXVI, t. I, n° 1, p. 86-91.
- LIEBERS (Max). — Ein Fall von Dystrophia musculorum progressiva mit Morbus Basedow. — *M. M. W.*, 1907, t. LIV, n° 8, p. 371-372.
- LION (G.) et GASNE (G.). — Deux cas de myopathie primitive, non héréditaire (discuss. Joffroy, Marie). — *S. M. H. Paris*, 10-1-1902, *B. et M.*, 1902, t. XIX, n° 1, p. 4-13.
- LUNDBORG (Herman). — Spielen die Glandulæ parathyroideæ in der menschlichen Pathologie eine Rolle ? — *D. Z. f. N.*, 1904, t. XXVII, n° 3-4, p. 217-238.
- MAIWEIG (Helmut). — Progressive Muskeldystrophie und Thyreohypoplasie. — *Zeits. f. g. N.*, 1921, t. LXIII, p. 107-122.
- MILIAN (G.) et LELONG (Marcel). — Myopathie et syphilis héréditaire. — *S. M. H. Paris*, 2-6-1922, *B. et M.*, 1922, t. XLVI, p. 893-896.
- OPPENHEIM (Hermann). — Die Beziehungen der myopathischen Krankheiten. XVII^e Congrès intern. de Med. (Londres), août 1913, *C. R.*, t. XI, fasc. 1, p. 107-113.
- ORZECZOWSKI (Kasimir von). — Die Tetanie mit myotonischen Symptomen. — *Jahrb. f. Psych.*, 1909, t. XXIX, n° 2, p. 283-328.
- PAGÈS (Paul). — *Contribution à l'étude pathogénique des myopathies*. — Thèse Montpellier 1924, Firmin et Montane édit., Montpellier.
- PANSINI (Sergio). — *Sulla malattia di Thomsen (myotonia congenita)*. V. Pasquale édit., Naples, 1907.*
- PARCHORSKY (W.). — Contribution à l'étude de la myotonie congénitale au point de vue de ses relations avec la pathologie des glandes à sécrétion interne. — *Journ. de Neurop. et de Psych. de Korsakoff*, 1916, n° 2. *Anal. R. N.*, 1917, an XXIV, t. II, n° 8-9, p. 109.
- PATTEN (C. A.). — A case showing evidence of muscular dystrophy and pituitary disturbance. — *Philadel. Neurol. Soc.*, 25-5-1923. *Archiv. of Neur. and Psych.*, 1923, t. X, n° 4, p. 485-486.
- RIVES. — Ein Fall von progressiver Muskelatrophie bei Morbus Addisoni. — *Berich. d. Wissensch. Vers. d. Neur. Gesell. in Eesti*, 10-10-1926. *Folia Neurop. Estoniana*, 1927, t. VII, p. 43.
- SANZ (E. Fernandez). — Dystrophie musculaire progressive, acromégalie et gigantisme. — *Revist. Clínica (Madrid)*, 1915, t. VII, n° 12 p. 441-450. *Anal. R. N.*, 1917, an XXIV, t. I, n° 2-3, p. 116.
- SCHLESINGER (H.). — Pseudohypertrophia muscularis und Myxœdem (discuss. Rosenfeld). — *Ges. f. in Med. u. Kinderh. (Wien)*. *M. M. W.*, 1906, an LIII, n° 2, p. 101.

Troubles dystrophiques (cataracte exceptée)

- SPILLER (William G.). — The relations of the myopathies. — *XVII^e Congrès intern. de Méd. (Londres)*, 1913, C. R., t. XI, fasc. 1, p. 115-148.
- STERLING (M. W.). — Myopathie familiale avec lipodystrophie et ophtalmoplégie. — *Soc. de Neurol. de Varsovie*, 25-5-1929. R. N. 1929, an XXXVI, t. II, n° 2, p. 238-240.
- TIMME (Walter). — Progressive muscular dystrophy as an endocrine disease. — *Arch. of intern. Medic.*, 1917, t. XIX, n° 1, p. 79-104.
- VASTINE et KINNEY. — The pineal shadow as an aid in the localization of brain tumors. — *Americ. J. of Radiol.*, 1927 (cités par Bécclère, R. N., 1928, t. XXXV, t. I, n° 6, p. 893).
- VERGER et PIÉCHAUD. — Un cas d'amyotrophie développée en 8 ans parallèlement à une double atrophie testiculaire (discuss. Cruchet). — *Soc. Anat. Clin. de Bordeaux*, 17-1-1921. *Journ. de Méd. de Bordeaux*, 1921, t. XLII, n° 7, p. 194.
- WERDT (Felix von). — Ein Fall von Dystrophia musculorum progressiva mit Sektionsbefund. — *Frankfurter Zeits. f. Pathol.*, 1938-1909, t. II, n° 4, p. 577-590.

Cataracte

- ALTSCHUL (Rudolph). — Amiotonia congenita et cataratta giovanile. — *Rivista oto-neuro-oftalm.*, 1928, t. V, n° 6, p. 534-540.
- BABONNEIX (L.). — Hémiplégie cérébrale infantile et cataracte congénitale. — *S. N. Paris*, 3-3-1921, R. N., 1921, an XXVIII, n° 3, p. 289-291.
- COUCH (Grayson Prevost Mac) et LUBLUM (S. D. W.). — Is myopathy related to disorders of internal secretions ? — *Medic. Record*, 1916, t. XCI, n° 24, p. 1042-1046.
- FISCHER (Johannes) et TRIEBENSTEIN (Otto). — Untersuchungen über Tetanie und Alterstar. — *Klin. Monatsbl. f. Augenhell.*, 1914, t. LII, n° 3, p. 441-453.
- FISHER (J. H.). — Disorders of secretion of the endocrine glands associated with eye diseases. — *Ophtalm. Soc. of England*, 3-5 avril 1930. *Anal. Americ. Journ. of ophtalm.*, 1930, t. XIII, n° 10, p. 902-903.
- GUILLAÏN (Georges), ALAJOUANINE (Th.) et MARQUÉZY (R.). — Sclérodémie progressive avec cataracte double précoce chez un infantile. — *S. M. H. Paris*, 9-11-1923, B. et M., 1923, t. XLVII, n° 32, p. 1489-1496.
- KNÜSEL (Otto). — Das Spaltlampenbild der postoperativen Tetanie-Katarakt. — *Archiv. f. Ophtalm.*, 1924, t. CXIV, n° 3-4, p. 636-642.
- LANGE (F.). — Beitrag zur Klinik der progressiven Muskel-atrophie in Kindesalter. — *D. Z. f. N.*, 1910, t. XI, n° 1-2, p. 65-77.
- MONIER-VINARD et BARBOT. — Sclérodémie et cataracte. Syndrome familial. — *S. M. H. Paris*, 4-5-1928, B. et M. 1928, t. LII, n° 15, p. 708-712.
- MOLLARET (P.). — *La maladie de Friedreich*. — Thèse Paris, 1929, Legrand, éd., Paris.

Cataracte

- NORDMANN (Jean). — *Contribution à l'étude de la cataracte acquise*. — Thèse Strasbourg, 1926, Maloine, édit. Paris.
- La cataracte endocrinienne. — *Annales d'Oculist.*, 1928, t. CLXV, n° 1, p. 29-45.
- PRISMAN (J.). — Myopathien nach dem Material der Nerven Klinik der I. Moskauschen Staatsuniversität. — *Z. Nevropat.* : 1930, t. XXIII, p. 209-219. *Anal. Z. f. g. N.*, 1931, t. LVIII, n° 3-4, p. 233.
- RIVOIRE (R.). — Cataracte et métabolisme du calcium. — *Presse Médicale*, 1930, an XXXVIII, n° 43, p. 723-727.
- SAINTON (Paul) et MAMOU (Henry). — Hyperthyroïdisme provoqué par la thyroxine synthétique chez un malade atteint d'un syndrome pluri-glandulaire avec sclérodermie et cataracte. — *S. M. H. Paris*, 23-12-1927. *B. et M.*, 1927, t. LI, n° 37, p. 1685-1699.
- TAYLOR. — Discuss. de la communic. d'Adie. — *N. S. of R. S.*, 14-12-1922. *Proceed.*, 1922-1923, t. XVI, parts I-II, p. 43.
- TERRIEN (F.). — Troubles visuels et altérations des glandes à sécrétion interne. — *Archives d'Ophthalmol.*, 1922, t. XXXIX, n° 12, p. 716-741.
- WEILL (G.) et NORDMANN (J.). — La cataracte et ses rapports avec la pathologie générale. — *Annales d'Oculist.*, 1926, t. CLXIII, n° 6, p. 401-421.
-

Cœur

- BUNTING (C. H.). — Chronic fibrous myocarditis in progressive muscular dystrophy. — *Americ. Journ. of the Medic. Sciences*, 1908, t. CXXXV, n° 2, p. 244-251.
- GLOBUS (Joseph H.). — Pathological findings in the hearth in progressive muscular dystrophy (discuss. Timme, Kennedy, Globus). — *New-York Neurol. Soc.*, 4-4-1922. *J. N. M. D.*, 1922, t. LVI, n° 3, p. 236-239.
- GRINBOÏME (Sonia). — *Contribution à l'étude de la pression artérielle dans quelques maladies du système nerveux (poliomyélite aiguë, myopathie, hémiplegie)*. — Thèse Paris, 1918, Jouve, édit. Paris.
- GUILLAIN (Georges). — La pression artérielle chez les myopathiques et dans la maladie de Thomsen. — *S. N. Paris*, 2-5-1901. *R. N.* 1901, t. IX, n° 5, p. 477-478.
- HAUSHALTER (P.). — Myopathia primitiva progressiva chez deux frères avec autopsie. — *R. N.*, 1913, t. XXV, n° 9, p. 587-591.
- LEWIS (Nolan D. C.). — A case of progressive muscular atrophy with compensatory mental reactions. — *Medic. Record.*, 1921, t. C., n° 23, p. 969-974.
- MAGGIORE (Salvatore). — Osservazioni cliniche ed istologiche sopra un caso di malattia di Thomsen. — *La Pediatria*, 1912, t. XX, n° 1, p. 1-15.
- MARINESCO (G.). — *Maladies des muscles*. — *Nouveau traité de Méd. et de Thérap.*, t. XXXVIII, Baillière, édit. Paris, 1910.

Cœur

- NIKONOFF (S.). — *Contribution à l'étude de la maladie de Thomsen.* — Thèse Paris, 1897, Ollier Henri Ed. Paris.
- POTTER (Frederick C.). — A pathological study of a case of pseudohypertrophic muscular dystrophy. — *New-York Medic. Journ.*, 1909, t. XC, n° 9, p. 398-400.
- SOUQUES (A.) et ROUTIER (Daniel). — Electrocardiogrammes et polygrammes dans la maladie de Thomsen. — *S. N. Paris*, 6-2-1913, R. N. 1913, t. XXV, n° 4, p. 250-251 (4 tracés).
- VIRES et ANGLADA. — Myopathie généralisée avec pseudo-hypertrophie et atrophie. Hypertrophie du cœur observée à 10 ans d'intervalle. — *Nouvel. Icon. Salpêtrière*, 1909, t. XXII, n° 3, p. 240-252.
-

Musculature lisse

- EULENBURG. — Cité par S. Nikonnof. — Thèse Paris, 1897.
- GALEZOWSKI (J.). — Contraction myotonique de la pupille avec signe d'Argyll Robertson unilatéral. — *S. N. Paris*, 6-6-1912, R. N., 1912, t. XXIII, n° 12, p. 841-842.
- NIDA. — Réaction myotonique de la pupille (discus. Morax). — *Soc. d'Ophthalm. de Paris*, 21-1-1922. *Bull.*, 1922, t. XXXIV, n° 1, p. 11-12.
- NONNE. — Ueber die sogenannte « myotonische » Convergenzträgheit lichtstarrer Pupillen. — *N. C.*, 1902, t. XXI, n° 21, p. 1000-1004.
- SAENGER (Alfred). — Ueber myotonische Pupillen Bewegung. — *N. C.*, 1902, t. XXI, n° 18, p. 837-840.
- Ueber die Bezeichnung « myotonische Pupillen Bewegung ». — *N. C.*, 1902, t. XXI, n° 24, p. 1137-1138.
- STRASBURGER (Julius). — Pupillenträgheit bei Accommodation und Convergenz oder myotonische Pupillenbewegung. — *N. C.*, 1902, t. XXI, n° 22, p. 1052-1054.
-

Squelette

- CLAUDE (Henri). — Dystrophie musculaire progressive familiale. Asymétrie des atrophies musculaires, arrêts de développement, troubles vasomoteurs. — *Encéphale*, 1913, an III, voi. II, n° 11, p. 512-516.
- MARIE (P.) et CROUZON (O.). — Un cas de fracture par atrophie osseuse de l'humérus chez un myopathique. — *S. N. Paris*, 5-2-1903, R. N. 1903, t. XI, n° 4, p. 293-240.
- MARINESCO (G.). — Maladie des muscles. — *Nouveau traité de Médecine et de Thérapeutique*, t. XXXVIII, Baillière, édit., Paris, 1910.
- MERLE (P.) et RAULOT-LAPOINTE. — Les altérations osseuses de la myopathie (examen radiologique de 7 myopathiques du service du P^r P. Marie à Bicêtre). — *S. N. Paris*, 4-3-1909, R. N., 1909, t. XVII, n° 6, p. 385-386.

Squelette

- Les altérations osseuses au cours de la myopathie. — *Nouv. Icon. Salpêtrière*, 1909, t. XXII, n° 3, p. 229-239.
- SPILLER (William G.). — Atrophy of bone in progressive muscular dystrophy. — *Review of Neurol. and Psych.*, 1905, t. III, n° 6, p. 388-391.
-

Réflexes tendineux et cutanés ; troubles de la sensibilité.

- BABINSKI (J.) et JARKOWSKI (J.). — Sur l'excitabilité idio-musculaire et sur les réflexes tendineux dans la myopathie progressive primitive. — *S. N. Paris*, 1-6-1911. *R. N.*, 1911, t. XXI, n° 12, p. 778-780.
- BARRÉ (J. A.) et GUILLAUME (Jean). — Atrophie musculaire prononcée de type myopathique, avec conservation des réflexes tendineux et troubles de la sensibilité. — *Revue de Médecine*, 1929, an XLVI, n° 11, p. 920-924.
- BÉRIEL (L.). — Sur l'état des réflexes tendineux dans les myopathies. — *Lyons Médical*, 1922, t. CXXXI, n° 13, p. 582-583.
- CROUZON (O.). — Le signe de Babinski dans la myopathie progressive. — *C. R. du XII^e Congrès fr. de Méd. (Lyon)*, 1911, t. II, p. 380-382. Rey édit. Lyon 1912.
- LÉRI (A.). — Contribution à l'étude de la nature des myopathies (des réflexes tendineux dans cette maladie). — *S. N. Paris* : 6-6-1901. *R. N.*, 1901, t. IX, n° 11, p. 526-533.
- LÉRI (André), GIROT (L.) et BASCH (G.). — L'extension réflexe des orteils chez les myopathiques (discuss. Sicard). — *S. N. Paris*, 1-3-1923, *R. N.*, 1923, an XXX, t. I, n° 3, p. 247-251.
- LISI (Lionello de). — Contribution à l'étude clinique de la myopathie avec considérations particulières sur les rapports existants entre les altérations de l'excitabilité idio-musculaire et celles des réflexes tendineux. — *Il Morgani*, 1914, t. LVI, n° 1, p. 1-22. *Anal. R. N.*, 1916, an XXIII, t. I, n° 1, p. 87-88.
- MALLARD (Victor). — *Excitabilité idio-musculaire et réflexes tendineux dans la myopathie primitive progressive*. — Thèse Montpellier, 1921, Firmin et Montane édit., Montpellier.
- SICARD (J. A.). — Etude des différents réflexes sous le contrôle de la bande d'Esmarch. — *S. N. Paris*, 4-12-1919, *R. N.*, 1919, an XXVI, n° 12, p. 948-950.
-

Métabolisme chimique

- ACHARD (Ch.) et BINET (Léon). — Myopathie progressive. Recherches biologiques. — *S. M. H. Paris* : 21-6-1918, *B. et M.*, 1918, t. XLII, n° 22, p. 630-635.

Métabolisme chimique

- ADIE (W. J.) et IRONSIDE (Redvers). — A case of myotonia occurring in a male aged 62. — *N. S. of R. S.*, 12-3-1925, *Proceéd.* 1924-1925, t. XVIII, parts I-II, p. 35.
- BALLET (Gilbert) et BORDAS. — Note sur l'existence d'un produit alcaloïdique dans l'urine d'un malade affecté de maladie de Thomsen. — *S. N. Paris*, 4-12-1902, *R. N.*, 1902, t. X, n° 23, p. 1187-1188.
- BETCHEREW (W. von). — Myotonie, eine Krankheit des Stoffwechsels. — *N. C.*, 1900, t. XIX, n° 3, p. 98-102.
- BROCK (Samuel) et KAY (Willard E.). — A study of unusual endocrine disturbances ; their associated myopathies, endocrine balance and metabolism findings. — *Arch. of Intern. Medic.*, 1921, t. XXVII, n° 1, p. 1-37.
- CHATAGNON (P.), TCHERNIAKOVSKY et TRELLES. — Recherches sur le métabolisme du calcium dans un cas de myotonie avec équivalents comitiaux. — *S. B. Paris*, 29-6-1929, *C. R. S. B.*, 1929, t. CI, n° 9, p. 790-792.
- CRUDDEN (R. H. Mac) et SARGENT (C. S.). — Hypoglycemia and progressive muscular dystrophy. — *Archiv. of intern. médic.*, 1916, t. XVII, n° 4, p. 465-475.
- DONSKOFF. — Un cas de myotonie congénitale. — *Moniteur (russe) neurol.*, 1909, n° 1, anal. *R. N.*, 1909, t. XVIII, n° 13, p. 850.
- GIBSON (R. B.) et MARTIN (Frances T.). — Some observations on creatine formation in a case of progressive pseudo-hypertrophic muscular dystrophy. — *Journ. of Biol. Chem.*, 1921, t. XLIX, p. 319-326.
- GIBSON (R. B.), MARTIN (Frances T.) et RENNELAER BUELL (Mary Van). — A metabolic study of progressive pseudo-hypertrophic muscular dystrophy and other muscular atrophies. — *Arch. of intern. Medic.*, 1922, t. XXIX, n° 1, p. 82-96.
- HIRTH (A.). — Le dosage du calcium dans le plasma sanguin. — *S. B. Strasbourg*, 9-2-1923, *C. R. S. B.*, 1923, t. LXXXVIII, n° 6, p. 458-460.
- HIRTH (A.) et KLOTZ (A.). — Recherches sur la valeur du dosage du calcium dans le sang d'après la méthode de De Waard. — *S. B. Strasbourg*, 27-4-1923, *C. R. S. B.*, 1923, t. LXXXVIII, n° 15, p. 1153-1156.
- KEVÖRKIAN (A.). — Ueber den Kreatinwechsel bei progressiver Muskeldystrophie. — *Z. neuropat.*, 1930, t. XXIII, p. 181-186, anal. *Z. f. g. N.*, 1931, t. LVIII, n° 3-4, p. 233.
- KIELY (Charles E.). — Myotonia from calcium deficiency. — *J. A. M. A.*, 1928, t. XCI, n° 6, p. 394-395.
- KITAJIMA (K.). — Ein Fall von Dystrophia musculorum progressiva, mit besonderer Berücksichtigung des histologischen Bildes. — *Klin. Wochens.*, 1930, t. IX, n° 29, p. 1361-1363.
- PARHON (C. J.) et Mlle PARHON (Marie). — Sur la cholestérinémie dans la myopathie primitive. — *S. N. Paris*, 5-7-1923, *R. N.* 1923, an XXX, t. II, n° 1, p. 85-86.
- ROSEBLOOM (Jacob) et COHOE (Benson. A.). — Clinical and métabolism studies in a case of myotonia congenita. — Thomsen's disease. — *Arch. of Intern. Medic.*, 1914, t. XIV, n° 2, p. 263-274.

Métabolisme chimique

- SELMAN (M.). — Der Kohlehydratumsatz bei der Dystrophia musculorum progressiva. — *Z. Neuropat.*, 1930, t. XXIII, p. 187-201. Anal. *Z. f. g.* N., 1931, t. LVIII, n° 3-4, p. 234.
- SOULAKOFF. — Myotonie congénitale. — *Gazette (russe) psych.*, 1909, n° 16. Anal. *R. N.* 1910, t. XIX, n° 2, p. 89.
-

Diagnostic

- ADIE (W. J.) et IRONSIDE (Redvers). — A case of myotonia occurring in a male aged 62. — *N. S. of R. S.*, 12-3-1925, *Proceed.*, 1924-1925, t. XVIII, parts I-II, p. 35
- BOGAERT (Ludo Van). — Myopathie tardive de type distal (origine infectieuse probable. Syndrome endocrinien et perturbations du métabolisme). — *Soc. de Neurol. de Bruxelles*, 15-5-1926. *Journ. de Neur. et Psych.*, 1926, t. XXVI, n° 7, p. 414-418.
- DANA (C. L.). — An atypical case of Thomsen's disease (myotonia congenita). — *New-York Neurol. Soc.*, 2-3-1888. *Medical Record*, 1888, t. XXXIII, n° 16, p. 433-435.
- DÉLÉAGE (Francisque). — *Etude clinique sur la maladie de Thomsen (myotonie congénitale)*. — Thèse de Paris, 1890, Lejay, édit., Paris.
- HOFFMANN. — Ueber einen Fall von Thomsenscher Krankheit, complicirt durch atrophische Lähmung der Vorderarme. — *Wandervers. der Südw. Neur. u. Ir. zu Baden-Baden*, 25-26 mai 1895. *N. C.*, 1895, t. XIV, n° 13, p. 618.
- HOFFMANN (J.). — Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit, complicirt durch Neuritis multiplex. — *D. Z. f. N.* : 1897, t. IX, n° 2-4, p. 272-278.
- LANNOIS (M.). — Myopathie avec spasmes localisés (discuss. : Lépine). — *S. M. H. Lyon*, 17-1-1905. *Lyon Médical*, 1905, t. CIV, n° 5, p. 226-227.
- MARINESCO (G.). — Un cas d'amyotrophie Charcot-Marie à début par les membres supérieurs, avec participation de quelques muscles de la face et des muscles masticateurs. — *S. N. Paris*, 11-4-1907. *R. N.* 1907, t. XV, n° 8, p. 416-417.
- SÉZARY, CHÉNET et JUMENTIÉ. — Myopathie du type juvénile d'Erb ayant débuté à 60 ans. — *S. N. Paris*, 2-12-1909. *R. N.*, 1909, t. XVIII, n° 23, p. 1528-1529.
- SÖDERBERGH (Gotthard) et SJÖWALL (Einar). — Etude anatomo-clinique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique avec réaction myodystonique (Lésions du système extra-pyramidal. Discussion sur la pathogénie). — *R. N.*, 1929, an XXXVI, t. I, n° 1, p. 1-20.
- THOMAS (André). — La forme de la contraction idio-musculaire dans les lésions des nerfs périphériques. La décontraction lente. Mécano-réaction de dégénérescence. — *S. B. Paris*, 22-1-1916. *C. R. S. B.*, 1916, t. LXXIX, n° 2, p. 49-52.
-

Lésions anatomiques

- BACALOGLU (C.) et SCRIBAN (J.). — Sur l'origine embryonnaire des myopathies primitives progressives. — *S. B. Paris*, 17-6-1916. *C. R. S. B.*, 1916, t. LXIX, n° 12, p. 559-562 (2 fig.).
- BALLET (Gilbert) et LAIGNEL-LAVASTINE (M.). — Myopathie ancienne avec disparition d'un grand nombre des cellules radiculaires antérieures. — *Encéphale*, 1908, an III, t. I, n° 3, p. 259-251.
- Myopathie ancienne avec disparition des cellules radiculaires antérieures. — *S. N. Paris*, 5-3-1908, *R. N.*, 1908, t. XVI, n° 6, p. 273-276.
- DURANTE (G.). — Du processus histologique de l'atrophie musculaire. — *Congrès des Al. et Neurol. de langue fr.* (Grenoble), août 1902. — *Arch. de Méd. expér. et d'Anat. norm. et pathol.*, 1902, t. XIV, n° 5, p. 658-677.
- FOIX (Ch.) et NICOLESCO (I.). — Note sur les altérations du système nerveux dans un cas de maladie de Thomsen. — *S. B. Paris*, 1-12-1923, *C. R. S. B.*, 1923, t. LXXXIX, n° 16, p. 1095-1098.
- Note sur les altérations du système nerveux dans deux cas de myopathie. — *S. B. Paris*, 9-2-1924, *C. R. S. B.*, 1924, t. XC, n° 5, p. 354-356.
- Sur les altérations du système nerveux dans quelques maladies dites musculaires. — *III^e Réunion Biol. neuro-psych.* (Paris), 19-12-1923. *Encéphale*, 1924, an XIX, t. I, n° 1, p. 8-10.
- Lésions du système nerveux central dans la maladie de Thomsen et les myopathies. — *Ann. d'Anat. pathol. Méd. Chirurg.*, 1924, t. I, n° 3, p. 298-324 (27 fig.).
- HOLMES (Gordon). — On the spinal changes in a case of muscular dystrophy. — *Review of Neurol. and Psych.*, 1908, t. VI, n° 3, p. 137-149.
- KITAJIMA (K.). — Ein Fall von Dystrophia musculorum progressiva mit besonderer Berücksichtigung des histologischen Bildes. — *Klin. Wochens.*, 1930, t. IX, n° 29, p. 1361-1363 (3 fig.).
- NICOLESCO (I.) et NICOLESCO (M.). — Boala lui Parkinson, boala lui Thomsen, miopatie si dementa precoce, in lumina datelor histopatologice recente (La maladie de Parkinson, la maladie de Thomsen, les myopathies et la démence précoce à la lumière des découvertes histopathologiques récentes). — *Revista stiintelor medicale*, 1926, t. XV, n° 5, p. 353-361.
- SCRIBAN (I. A.). — Sur la présence de fibres musculaires atypiques dans la musculature de la queue des têtards de batraciens anoures et dans les myopathies pseudo-hypertrophiques. — *Soc. Roumaine de Biol.*, 5-4-1921. *C. R. S. B.*, 1921, t. LXXXV, n° 8, p. 574-578 (3 fig.).

Mécanisme pathogénique de la myotonie

- BARKMAN (Ake). — Contribution à l'étude des tétangiectasies maculaires et systématisées (un exemple de neurologie appliquée). — *Acta Médic. Scand.*, 1926, t. LXIV, n° 1, p. 6-28.
- BETCHEREW (W. von). — Myotonie, ein Krankheit des Stoffwechsels. — *N. C.*, 1900, t. XIX, n° 3, p. 98-102.

Mécanisme pathogénique de la myotonie

- BOTTAZZI (Philip). — The action of electrical stimuli upon the œsophagus of aplysia depilans and aplysia limacina. — *Journ. of Physiol.*, 1893, t. XXII, n° 6, p. 480-506 (22 fig.).
- BOTTAZZI (F.). — Contribution à la physiologie des cellules du tissu musculaire. — *Archives ital. de biol.*, 1899, t. XXXI, n° 2, p. 97-126 (13 fig.).
- Nouvelles recherches sur les muscles striés et sur les muscles lisses d'animaux homéothermes. — *Archiv. ital. de biol.*, 1916, t. LXV, n° 1, p. 17-62 (16 fig.).
- Recherches sur le « M. retractor penis » et sur d'autres préparations musculaires lisses. — *Archiv. ital. de biol.*, 1916, t. LXV, n° 3, p. 265-300 (26 fig.).
- BOURGUIGNON (G.) et LAIGNEL-LAVASTINE. — La chronaxie dans les syndromes parkinsoniens. — *Réun. neur. inter. ann. (Paris)*, 3-4 juin 1921. R. N. 1921, an XXVIII, n° 6, p. 656-660.
- BREMER (Frédéric). — Sur une contraction lente (contracture) du muscle squelettique de la grenouille et du crapaud provoquée par une sommation d'influx nerveux. — *S. B. belge*, 28-1-1928. C. R. S. B., 1928, t. XCVIII, n° 8, p. 601-606 (2 fig.).
- Signification physio-pathologique de la contracture neuro-musculaire des amphibiens. Son homologie avec la rigidité myotonique de la pathologie humaine. — *S. B. belge*, 5-1-1929, C. R. S. B., 1929, t. C, n° 3, p. 203-208.
- BREMER (Fr.) et MAGE (O.). — Etude myographique d'un cas de myotonie. — *S. B. belge*, 28-9-1929, C. R. S. B., 1929, t. CII, n° 2, p. 336-339 (5 tracés).
- BÜRGER (Max) et SCHELLONG (Fritz). — Elektromyographische Untersuchungen bei Myotonie. — *Zeits. f. E. M.*, 1923, t. XXXI, n° 1-2, p. 82-97.
- CLAUDE (H.) et BOURGUIGNON (G.). — La forme de la contraction musculaire aux courants électriques dans deux cas d'encéphalite léthargique. — *S. N. Paris*, 6-1-1921. R. N. 1921, an XXVIII, n° 1, p. 85-91.
- CLAUDE (H.) et MOURGUE (R.). — L'inscription graphique de la contraction musculaire réflexe dans le syndrome d'hypertonie. — *Réunion Neurol. ann. de la Soc. de Neurol. (Paris)*, 3-4 juin 1921, R. N. 1921, an XXVIII, n° 6, p. 655-656.
- DÉLÉAGE (Francisque). — *Etude clinique sur la maladie de Thomsen (myotonie congénitale)*. — Thèse Paris, 1890, Lejay, édit. Paris.
- DREYFUS (Georges L.). — Ueber neuro-myotonische Reaktion bei einem Falle von Siringomyelie. — *Zeits. f. g. N.*, 1911, t. V, p. 414-429.
- GILDEMEISTER (Martin). — Elektrophysiologische Untersuchungen über Myotonia congenita (Thomsen'sche Krankheit). — XXXVIII^e Wanderv. d. Südw. Neur. u. Ir. in Baden-Baden, 25-5-1911 *Archiv. f. Psych. u. Nerv.*, 1913, t. LII, n° 2, p. 843-844.
- GREGOR (Adalbert) et SCHILDER (Paul). — Zur Theorie der Myotonie (Vorläufige Mitteilung). — *N. C.*, 1913, t. XXXII, n° 2, p. 85-86 (1 tracé).

Mécanisme pathogénique de la myotonie

- Zur Theorie der Myotonie. — *Zeits. f. g. N.*, 1913, t. XVII, p. 206-221 (10 fig.).
- GUILLAIN (G.), ALAJOUANINE (Th.) et PÉRISSON (J.). — Hypertrophie musculaire localisée à un membre supérieur dans un cas de syringomyélie. — *S. N. Paris*, 8-1-1925, *R. N.* 1925, an XXXII, t. I, n° 1, p. 113-119.
- HANDELSMAN (Joseph). — Ueber die neurotonische elektrische Reaktion (Ein Fall von Syringomyelie mit neuro- und myotonischer Reaktion). — *N. C.*, 1911, t. XXX, n° 8, p. 418-426.
- JOTAYKO (Mlle J.). — *La fonction musculaire*. — (*Encyclop. Scientifique*), Doin, édit., Paris, 1909.
- KIÉLY (Charles E.). — Myotonia from calcium deficiency. — *J. A. M. A.*, 1928, t. XCI, n° 6, p. 394-395.
- LAPIQUE (L.). — Les muscles. — *Traité de physiol. norm. et pathol.*, t. VIII, p. 1-156 (54 fig.), Masson édit., Paris, 1929.
- LÉVI (Léopold). — Le syndrome myotonique. — *Semaine Médicale*, 1905, t. XXV, n° 46, p. 541-547.
- A propos du syndrome myotonique. — *S. B. Paris*, 1-7-1905. *C. R. S. B.*, 1905, an LVII, t. II, n° 1, p. 53-54.
- Maladie de Thomsen et sarcoplasma. — *R. N.*, 1905, t. XIII, n° 15, p. 789-795.
- MAILLARD (G.). — Des troubles d'apparence myotonique dans la maladie de Parkinson. — *Encéphale*, 1912, an VII, vol. II, n° 12, p. 433-443.
- MELKERSSON (Ernst). — De la réaction myodystonique. — *R. N.*, 1928, an XXXV, t. I, n° 1, p. 29-42.
- ODDO (C.). — Les myopathies familiales paroxystiques. Myotonie. Myoplégie. — *R. N.*, 1902, t. X, n° 18, p. 881-897.
- PANSINI (Sergio). — *Sulla malattia di Thomsen (myotonia congenita)*, V. Pasquale, édit., Naples, 1907.
- PIÉRON (Henri). — Les formes et le mécanisme nerveux du tonus (tonus de repos, tonus d'attitude, tonus de soutien). — *R. N.*, 1920, an XXVII, n° 10, p. 986-1011 (12 fig.).
- ROUQUIER (A.) et VIAL (J.). — L'origine mésencéphalique des myopathies hypertoniques. — *S. N. Paris*, 7-11-1929, *R. N.* 1929, an XXXVI, t. II, n° 5, p. 584-590.
- ROUX (Johanny). — De la myotonie dans la maladie de Parkinson. — *R. N.*, 1910, t. XIX, n° 4, p. 204-208.
- RUMMO (Gaetano). — Su di una eccezionale affezione dei tono muscolare: associazione delle sindromi parkinsoniana, miotonica et catalettoidale. — *Riforma medica*, 1910, an XXVI, n° 25, p. 673-684.
- SALZBERGER (Max). — Ueber das symptomatische Vorkommen myotonischer Störung bei entzündlichen Muskelprozessen. — *B. K. W.*, 1910, t. XLVII, n° 49, p. 2242-2244.
- SCHAEFFER (Harry). — Zur Analyse der myotonischen Bewegungsstörung. Nebst Bemerkungen über die Tonusfunktion des Skelettmuskels. *D. Z. f. N.*, 1921, t. LXVII, n° 3-4, p. 225-243 (9 tracés).

Mécanisme pathogéniques de la myotonie

- SCHLESINGER (Heimann). — *Die Syringomyelie*, 2^e éd. Deutike, éd. Leipzig, 1902.
- SÖDERBERGH (Gotthard) — Sur la réaction myodystonique. — *Acta Medic. Scandin.*, 1922, t. LVI, n° 5, p. 585-590.
- TINEL, SCHIFF et COURTOIS. — Syndrome myopathique associé au parkinsonisme post-encéphalitique. — *S. N. Paris*, 7-6-1928, *R. N.*, 1928, an XXXV, t. II, n° 1, p. 157-160.
- WESTPHAL (A.). — Dystrophia musculorum progressiva und extrapyramidal-er Symptomen Komplex. — *Klin. Wochens.*, 1926, an V, t. II, n° 31, p. 1404-1406.
- ZUSCHNEID (Walter). — *Wandlungen in der Anschauungen über Myotonie*. — Inaug. Diss. Freiburg, 1917 (cité par M. Ruben).
-

Pathogénie

I. SUR LA PART DU SYSTÈME NERVEUX VOLONTAIRE.

- HOLMES (Gordon). — On the spinal changes in a case of muscular dystrophy. — *Review of Neurol. and Psychop.*, 1908, t. VI, n° 3, p. 137-149.
- LÉRI (André). — Contribution à l'étude de la nature des myopathies (des réflexes tendineux dans cette maladie). — *S. N. Paris*, 6-6-1901. *R. N.*, 1901, t. IX, n° 11, p. 526-533.

II. SUR LA PART DES GLANDES ENDOCRINES.

- BROCK (Samuel) et KAY (Willard E.). — A study of unusual endocrine disturbance ; their associated myopathies, endocrine balance and metabolism findings. — *Arch. of intern. Medic.*, 1921, t. XXVII, n° 1, p. 1-37.
- COUCH (Grayson Prevost Mac) et LUDLUM (S. D. W.). — Is myopathy related to disorders of internal secretions ? — *Medical Record*, 1916, t. XCI, n° 24, p. 1042-1048.
- HOFFMANN (J.). — Weiterer Beitrag zur Lehre von der Tetanie. — *D. Z. f. N.*, 1897, t. IX, n° 3-4, p. 278-290.
- LUNDBORG (Herman). — Spielen die Glandulæ parathyroideæ in der menschlichen Pathologie eine Rolle ? — *D. Z. f. N.*, 1904, t. XXVII, n° 3-4, p. 217-238.
- PAVEL (J.), CLAUDIAN (J.) et CORNATEANO (D.). — La signification clinique et physiopathologique du signe de Chvostek. — *Annales de Médec.*, 1930, t. XXVII, n° 1, p. 86-98.
- SCHULTZE (FR.). — Myotonie bei Magenectasie. — *XXII^e Wandervers. der südw. Neur. und Irr. zu Baden-Baden*, 22-5-1897, *N. C.*, 1897, t. XVI, n° 13, p. 612.

Pathogénie

III. SUR LA PART DU SYSTÈME VÉGÉTATIF.

- ADRIAN (E. D.), SMITH (G. Elliot), BRAMWELL (Edwin), BANKART (A. S. Blundell), WALSH (F. M. R.), JEFFERSON (Geoffrey), BEATTIE. — Discussion on the sympathetic innervation of striated muscle. — *N. S. of R. S.*, 11-2-1926. *Proceed.*, 1925-1926, t. XIX, part III, p. 15-27.
- BARRÉ (J. A.). — Maladie de Thomsen et syndrome d'hyperactivité sympathique. — *Réunion Neurol. de Strasbourg*, 13-4-1929. *R. N.*, 1929, an XXXVI, t. II, n° 2, p. 228-229.
- BARRÉ (J. A.) et ANDLAUER (Mlle). — Crises d'hypersomnie dans la maladie de Thomsen. Action remarquable de l'insuline. — *Réunion Neurol. de Strasbourg*, 8-6-1929. *R. N.*, 1930, an XXXVII, t. I, n° 3, p. 474-475.
- BRAMWELL (Edwin). — Bradshaw lecture on the muscular dystrophy, sympathetic system and endocrine gland. — *Royal Coll. of Phys. of London*, 5-11-1925. *The Lancet* : 1925, t. CCIX, n° 5335, p. 1103-1109.
- BREMER (Fr.) et MAGE (O.). — Etude myographique d'un cas de myotonie. — *S. B. belge*, 28-9-1929, *C. R. S. B.*, 1929, t. CII, n° 2, p. 336-338.
- FRANK (E.). — Ueber Beziehungen des autonomen Nervensystems zur quergestreiften Muskulatur. — *B. K. W.*, 1919, an LVI, n° 45, p. 1057-1058 et n° 46, p. 1090-1094.
- IMAGAWA (Takujī). — Ueber die trophische Innervation des Zungenmuskels. *Zeits. f. E. M.*, 1927, t. LIV, n° 3-4, p. 351-365 (7 fig.).
- KURÉ (Ken), SHINOSAKI (Tetsushiro), KISHIMOTO (Michio) et HATANO (Shigeoki). — Die morphologische Grundlage der sympathischen Innervation des quergestreiften Muskels und die Lokalisation der Zwischenschaltganglien der tonusgebenden Faser für den quergestreiften Muskel. — *Pflügers Archiv*, 1932, t. CXCVI, n° 3-4, p. 422-428 (3 fig.).
- KURÉ (Ken), HATANO (S.), KAI (T.), SHINOSAKI (T.) et NAGANO (T.). — Einleitung um die pathologischen Studien über spinale progressive Muskeltrophie. — *Zeits. f. E. M.*, 1925, t. XLVII, n° 1-2, p. 77-88 (3 fig.).
- KURÉ (Ken), HATANO (S.), SHINOSAKI (T.) et NAGANO (T.). — Studien über die Dystrophia musculorum progressiva. — *Zeits. f. E. M.*, 1925, t. XLVII, n° 1-2, p. 89-108 (7 fig.).
- Schlussbetrachtung über die Pathogenese der progressiven Muskeltrophie. — *Zeits. f. E. M.*, 1925, t. XLVII, n° 1-2, p. 109-118.
- KURÉ (Ken), TSUJI (Morimassa) et HATANO (Shigeoki). — Die Muskeldystrophie nach Exstirpation des Halssympathicus. — *Zeits. f. E. M.*, 1926, t. XLVIII, n° 3-5, p. 625-630.
- KURÉ (Ken). — On the pathogenesis of dystrophia musculorum progressiva. — *The Lancet*, 1928, t. CCXIV, n° 5453, p. 441-442.
- KURÉ (Ken) et OKINAKA (Shigeo). — Behandlung der Dystrophia musculorum progressiva durch kombinierte Injektionen von Adrenalin und Pilocarpin. — *Klin. Wochens.*, 1930, t. IX, n° 25, p. 1168-1170.
- MATSUURA (Hideaki). — Veränderung der elektrischen Erregbarkeit des Muskels nach der Ausschaltung nervöser Innervation. — *Zeits. f. E. M.*, 1927, t. LIV, n° 3-4, p. 382-390 (2 fig.).

Pathogénie

- NICOLESKO (Maria) et LAZARESCO (D.). — A supra unui caz de parkinsonism atipic cu miotonie, atrofie testiculara si diabet insipid (Sur un cas de parkinsonisme atypique avec myotonie, atrophie testiculaire et diabète insipide). — *Spitalul*, 1928, an XLVIII, n° 1, p. 11-13.
- REBIERRE (Paul). — Persévération tonique réflexe familiale. — *Presse Médicale*, 1924, an XXXII, t. II, n° 75, p. 757-759.
- SHIMBO (Masuo). — Die Verteilung der sympathischen Fasern in peripheren Nerven. — *Pflügers Archiv.*, 1932, t. CXCv, n° 6, p. 617-622 (4 fig.).
- SUNAGA (Yuma). — Ueber die tropische Innervation der äusseren Augenmuskeln. — *Zeits. f. E. M.*, 1927, t. LIV, n° 3-4, p. 366-381 (9 fig.).
- TSUJI (Morimassa). — Die Muskelatrophie nach der Exstirpation des Hals-sympathicus. — *Zeits. f. E. M.*, 1927, t. LV, n° 5-6, p. 782-788 (3 fig.).
- Einfluss der autonomen Nervengifte auf sympathicotomierte sowie dystrophische Muskeln. — *Zeits. f. E. M.*, 1927, t. LV, n° 5-6, p. 789-793 (3 fig.).
- WEISS (Soma) et KENNEDY (Foster). — Clinical experiments in myotonia congenita with especial reference to the parasympathetic nervous system. — *Arch. of Neurol. and Psych.*, 1924, t. XI, n° 5, 543-550 (2 tracés).
-

Traitement

- ALQUIER. — Discussion d'une communication de Babonneix et Lhermitte. — *S. N. Paris*, 4-7-1929, *R. N.*, 1929, an XXXVI, t. II, n° 1, p. 59-60.
- KURÉ (Ken) et OKINAKA (Shigeo). — Behandlung der Dystrophia musculorum progressiva durch kombinierte Injektionen von Adrenalin und Pilocarpin. — *Klin. Wochens.*, 1930, t. IX, n° 25, p. 1168-1170.
- PARHON (C. J.) et SAVINI (E.). — Essais de thérapeutique biologique dans les myopathies primitives. — *S. N. Paris*, 29-7-1915, *R. N.*, 1914-1915, an mixte XXII, n° 23-24, p. 1215-1218.
- SEIFFER (W.). — Ueber Nervendehnung bei der Thomsen'schen Krankheit. — *N. C.*, 1900, t. XIX, n° 14, p. 648-650.
- TINEL (J.). — Résultats de la phlycténothérapie dans le traitement des myopathies. — *S. N. Paris*, 2-2-1928, *R. N.*, 1928, an XXXV, t. I, n° 2, p. 253-257.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction	11
Chapitre I. — Etiologie.....	18
Chapitre II. — L'atrophie musculaire	30
Chapitre III. — Les diverses modalités de la myotonie.....	54
Chapitre IV. — Les troubles dystrophiques.....	64
Chapitre V. — La cataracte.....	73
Chapitre VI. — L'état du cœur.....	81
Chapitre VII. — La musculature lisse.....	86
Chapitre VIII. — L'état du squelette.....	88
Chapitre IX. — Les troubles sympathiques.....	91
Chapitre X. — Les troubles mentaux.....	93
Chapitre XI. — Les troubles des réflexes et de la sensibilité.....	95
Chapitre XII. — Les troubles du métabolisme chimique.....	97
Chapitre XIII. — Formes cliniques.....	107
Chapitre XIV. — Evolution générale.....	114
Chapitre XV. — Diagnostic.....	134
Chapitre XVI. — Les lésions anatomiques.....	139
Chapitre XVII. — Mécanisme pathogénique et pathogénie	164
Chapitre XVIII. — Traitement.....	186
Conclusions	189
Bibliographie	193
1 ^{er} Travaux se rapportant à la myotonie atrophique.....	194
2 ^e Travaux se rapportant aux myopathies et aux myotonies et utilisés comme points de comparaison.....	207

Limoges, Imprimerie Commerciale Perrette
